

**UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS**

ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS

Revisión de 21 casos tratados en las Secciones de Neonatología y Cirugía Pediátrica del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social durante el periodo del 1o. de Enero de 1993 al 31 de Diciembre de 1995.

TESIS

Presentada a la Honorable Junta Directiva de la
Facultad de Ciencias Médicas de la
Universidad de San Carlos de Guatemala

WILLIAM EDUARDO MOLINA ARROYO

En el Acto de Investidura de

MEDICO Y CIRUJANO

GUATEMALA, JULIO DE 1996

INDICE

CONTENIDO	PAGINAS
I. Introducción.....	1
II. Definición del Problema.....	3
III. Justificación.....	5
IV. Objetivos.....	6
V. Revisión Bibliográfica.....	7
VI. Metodología.....	35
VII. Presentación de Resultados.....	39
VIII. Análisis y Discusión de Resultados.....	60
IX. Conclusiones.....	67
X. Recomendaciones.....	69
XI. Resumen.....	70
XII. Referencias Bibliográficas.....	72
XIII. Anexos.....	75

I. INTRODUCCION

Los defectos de la pared abdominal tales como onfalocele y gastrosquisis representan verdaderas urgencias quirúrgicas del recién nacido así como un reto para el cirujano pediatra que las trata, estas exigen para su manejo de conocimientos profundos, experiencia, equipo hospitalario adecuado con unidad de cuidados intensivos neonatales personal capacitado y el apoyo de otros especialistas; ya que de lo contrario la mortalidad es elevada. En estudios publicados en el extranjero reportan una incidencia de 1 en 3,000 a 10,000 nacidos, mientras que la gastrosquisis ocurre 1 en 20,000 nacidos (2,7,24,30).

En los últimos años la sobrevivencia de los recién nacidos portadores de alguna de estas malformaciones ha sido influida favorablemente por el uso de nutrición parenteral total y aplicación de nuevas técnicas quirúrgicas.

Lo anterior conlleva a realizar en el Instituto Guatemalteco de Seguridad Social una revisión de 21 casos clínicos de los cuales 1 correspondieron a pacientes con diagnóstico de onfalocele y 9 casos a pacientes con diagnóstico de gastrosquisis, los cuales fueron ingresados a los servicios de neonatología y cirugía pediátrica del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, en un período de 3 años (1 de Enero 1993 - 31 de Diciembre 1995). Con el propósito de describir el manejo que se les da a los pacientes con onfalocele y gastrosquisis en las Secciones de Neonatología y Cirugía Pediátrica y de esta forma justificar el desarrollo de una mejor estrategia en el tratamiento médico y quirúrgico que pueda mejorar la sobrevivencia de estos pacientes que sufren desafortunadamente de estas terribles patologías las cuales son una indicación para que todo el personal médico se enfrente a un cuadro difícil y prolongado en la atención del neonato.

Se encuentra en el estudio que la incidencia para onfalocele es de 1 en 4,000 nacidos mientras que la gastrosquisis ocurre 1 en 5,300 nacidos observando en el I.G.S.S. una mayor incidencia en los casos de gastrosquisis que lo reportado en la literatura mundial.

El tratamiento quirúrgico que fue utilizado para corregir los onfaloceles y gastrosquisis pequeños y la mayoría de medianos es el cierre primario satisfactorio, en tanto para los defectos grandes se utilizó cierre en varios tiempos con uso de material protesico (malla de marlex), no utilizandose solamente en dos casos debido a la falta de material protesico, dejando una hernia ventral corregible al año de edad.

El uso de alimentación parenteral en el grupo de pacientes fue baja, siendo el promedio de utilización de 17 días. El uso de alimentación parenteral a largo plazo es esencial, exigida por el íleo posoperatorio prolongado.

En este estudio la letalidad de los **pacientes** con onfalocelo fue de 42% la cual se correlaciona con la literatura mundial en la cual reportan de un 30 a 40%. En cuanto a la gastrosquisis la letalidad fue de 67% contrario con el 10 y 15% que reportan estudios extranjeros.

También se describen los factores que **significativamente** influncian en la sobrevida de los pacientes con onfalocelo y gastrosquisis como lo son los antecedentes prenatales, **sexo, peso y edad** gestacional al nacer, anomalías asociadas, tratamiento médico, **hallazgos** quirúrgicos, tamaño del defecto, complicaciones posoperatorias y el **seguimiento** que se les dió a los **pacientes**.

II. DEFINICION Y ANALISIS DEL PROBLEMA

El Onfalocelo y la Gastrosquisis son dos patologías de la pared abdominal que afectan a la población infantil. (9,11,18)

Diversos estudios coinciden en que el onfalocelo ocurre 1 en 3,000 a 10,000 nacidos, en tanto la gastrosquisis 1 en 20,000 nacidos, hay una pequeña prevalencia en el sexo masculino. (2,9,14,18,24,26)

Entre los defectos de la pared abdominal susceptibles de ser diagnosticados antenatalmente por ultrasonido están: la gastrosquisis el onfalocelo y la hernia diafragmática. (2,19,20,21,26)

Entre los antecedentes obstétricos se destacan polihidramnios (4%) y abortos previos en menos de 15%. (8,9,17)

El bajo peso al nacimiento (2,500 gr.), se encuentra con mucho mayor frecuencia en la gastrosquisis (67%) que en el onfalocelo (20%). Así mismo el onfalocelo es inusual en prematuros (10%), mientras que en la gastrosquisis el 55% son prematuros. (3,9,11,17,23)

Estas patologías se acompañan de malformaciones asociadas, con una frecuencia de hasta 67% en el onfalocelo (predominando las gastrointestinales, par 21, genitourinarias y anomalías diafragmáticas), y menos del 15% en la gastrosquisis (exclusivamente del tubo digestivo). (6,8,9,11,17,26)

Los defectos pequeños han sido cerrados satisfactoriamente desde finales del siglo pasado, pero el manejo de los onfalocelos grandes y las gastrosquisis con demasiadas vísceras expuestas, sigue representando un reto para los cirujanos pediátras. (23)

El cierre quirúrgico ideal de éstos grandes defectos continúa siendo controversial. Anteriormente la mortalidad por gastrosquisis variaba entre 50 y 75%, actualmente, gracias al mejoramiento en las técnicas quirúrgicas, monitoreo y cuidados por personal especializado en unidades de cuidados intensivos neonatales, alimentación parenteral y el uso de antibióticos más eficaces, han logrado disminuir la mortalidad en estos pacientes, hasta el 7 y 9% en series recientes. (2,3,9,11,23,24,27)

En nuestro medio, anualmente aumenta el número de casos que se presentan en el Instituto Guatemalteco de Seguridad Social.

III. JUSTIFICACION

Aunque se consideran trastornos poco frecuentes algunos estudios realizados en otros países, sugieren un incremento en la incidencia, ésta misma tendencia al aumento del número de casos ha sido notada en las Secciones de Neonatología y Cirugía Pediátrica del IGSS.

En Guatemala se ha publicado solamente una tesis de Onfalocele del año 1978 (en la cual reportan 11 casos en 5 años), no encontrándose a la fecha, ningún trabajo sobre ambas patologías en conjunto, sin embargo cada año que pasa se reportan en revistas guatemaltecas y en otros países el apareamiento de estas patologías asociadas con otros defectos, cuyo manejo representa un reto para el personal médico.

El diagnóstico antenatal es de suma importancia ya que no solo permite planificar la fecha y vía del parto, sino además transportar a la madre a un centro especializado y estar de este modo preparado para ofrecer al recién nacido una óptima atención y las mayores posibilidades de sobrevivida.

La evaluación inicial del lactante será el elemento que rijan las prioridades en el tratamiento médico inmediato encaminado a mejorar las condiciones del paciente para una intervención quirúrgica temprana.

Existen un número de opciones quirúrgicas descritas por diferentes autores para el manejo del niño, sin embargo el tamaño del defecto juega un papel importante en la determinación del tratamiento, ya que el diagnóstico de defectos grandes es una indicación para que todo el personal médico se enfrente a un cuadro difícil y lento en la atención del bebé, pero con la operación cuidadosa y un tratamiento experto el niño debe vivir, salvo que otras anomalías coexistentes lo lleven a la muerte.

En este estudio se describirá la frecuencia, diagnóstico antenatal, cuadro clínico, tratamiento realizado, resultados de los mismos, así como calidad de vida a la fecha en el grupo de pacientes a quienes se diagnosticó onfalocele y gastrosquisis en los últimos años, para lo cual se analizarán estas, en un período de 3 años, del 1o. de Enero de 1993 al 31 de Diciembre de 1995, en niños menores de cinco años, tratados en las Secciones de Neonatología y Cirugía Pediátrica del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social.

IV. OBJETIVO GENERAL

1. Describir el manejo que se les da a los pacientes con onfalocele y gastrosquisis en las Secciones de Neonatología y Cirugía Pediátrica del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social.

2. Determinar la letalidad en el grupo de pacientes a quienes se diagnosticó onfalocele y gastrosquisis.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

1. Identificar los antecedentes prenatales comunes en pacientes con onfalocele y gastrosquisis.

2. Identificar la importancia de utilizar el ultrasonograma materno para detección de las patologías en estudio.

3. Identificar el sexo, edad gestacional al nacimiento, tipo de parto y peso al nacer en el grupo de pacientes en estudio.

4. Identificar las anomalías asociadas a onfalocele y gastrosquisis.

5. Describir el uso de apoyo Ventilatorio, Alimentación Parenteral y Antibióticos, utilizado en los pacientes con diagnóstico de onfalocele y gastrosquisis.

6. Clasificar los diferentes tipos de defectos así como los hallazgos quirúrgicos más frecuentes.

7. Identificar el procedimiento quirúrgico realizado para corregir las patologías y complicaciones postquirúrgicas.

8. Cuantificar el número de días de estancia hospitalaria en las Secciones de Neonatología y Cirugía Pediátrica.

9. Determinar la tasa de letalidad en el grupo de pacientes.

10. Identificar el seguimiento a los pacientes postoperados.

11. Realizar valoración de crecimiento y desarrollo Psicomotriz de los pacientes a la fecha.

V. REVISION BIBLIOGRAFICA

HISTORIA:

La primera descripción detallada de un onfalocele se atribuye a Ambroise Paré (1510-1590). Esta patología parece haber sido fatal en todos los casos hasta comienzos del siglo pasado, en que se comunican los primeros éxitos con la reparación quirúrgica primaria. Los defectos más grandes, no corregibles quirúrgicamente, fueron tratados en forma conservadora desde 1899, en que Ahlfeld describe la aplicación de apósitos con alcohol, para formar así una escara, método reintroducido por Grob, con algunas variaciones, 60 años más tarde. El revestimiento del onfalocele con colgajos de piel fue recomendado por Olshausen en 1887 y por Williams en 1930. (9)

Gross en 1948 describió la reparación en dos tiempos, la cual consiste en preservación del amnios, cubrir el defecto solamente con la piel y luego realizar una segunda etapa para afrontar fascia. Ravitch popularizó una técnica introducida por Goñi Moreno en 1947, la cual consiste en agrandamiento de la cavidad abdominal por neumoperitoneo progresivo, el cual tiene algunas complicaciones, tales como embolia por aire, dificultad respiratoria, enfisema subcutáneo, trombosis de las venas hepáticas y perforación intestinal. En 1956, Buchanan y Cañán resecaron parte del hígado, así como la totalidad del bazo en un afán por aumentar la capacidad abdominal. Ha sido también descrita la sigmoidotomía para evacuar el contenido intestinal. Se ha utilizado la sección transversal de los músculos rectos, lo cual produce una relajación mayor de la fascia y la piel, aumentando así el tamaño de la cavidad abdominal. En 1971 Croom y Thomas propusieron la utilización de colgajos de piel y músculo. Otro método empleado es el uso de una membrana polímera sobre las vísceras eventradas la cual promueve la formación de un tejido de granulación, el cual llega a estar epitelizado en 4-6 semanas; la principal ventaja de esta técnica es que elimina la necesidad de tratamiento quirúrgico en el período neonatal.

En el año de 1959, Schuster describió el uso de material sintético en forma de "silo", el cual es suturado a la fascia del defecto; para prevenir adherencias de asas, en el caso de no estar preservado el amnios, se utilizó también una pequeña malla de silastic. Este silo es progresivamente reducido por suturas. La desventaja de esta técnica es la infección que puede ocurrir a lo largo de la línea de sutura, lo cual significa la necesidad de remover el material. (18)

Yazbeck en 1986 describe una técnica similar, con la variante de haber utilizado una malla de poliamada. (18,29)

Otra técnica, la cual utiliza el principio de Gross y Schuster, consiste en que el amnios se deja intacto, este es progresivamente invertido hacia la cavidad abdominal utilizando un silo de silastic; la segunda etapa consiste en incidir la unión amniocutánea, para exponer así la línea alba y repararla, dejando siempre intacto el amnios. (18)

En cuanto a la gastrosquisis, se describió por primera vez en 1733 por Calder. La primera corrección quirúrgica se logró en 1943 por Watkins. (9,11)

Aunque se considera un trastorno poco frecuente, algunos estudios realizados sugirieron un posible incremento en la incidencia de la gastrosquisis y el onfalocele a pesar de la disminución en el número de nacimientos en algunos países. Un estudio realizado por Lidham en 1981, reporta un incremento significativo en la incidencia de casos en Suecia durante 1965 a 1976. (11)

A la fecha en Guatemala, solamente se cuenta con un estudio de tesis sobre: "Onfalocele", estudio retrospectivo de 11 pacientes, en el cual plantean la hipótesis siguiente: Durante el Período de 1972 a 1977 "En Cirugía Pediátrica del Hospital Roosevelt el 1% de las intervenciones quirúrgicas correspondieron a casos de Onfalocele. Siendo la hipótesis establecida descartada, ya que el porcentaje (1%) resultó ser menor (0.2). (22)

EMBRIOLOGIA:

Aún existe gran controversia respecto de la embriogénesis precisa del onfalocele y la gastrosquisis.

En los diversos estudios realizados, se coincide en que, en la tercera semana de vida intrauterina, cuatro capas somáticas aparecen éstas definen el tórax anterior y paredes abdominales: una capa cefálica, dos laterales y una capa caudal. La esplacnopleura envuelve el corazón y grandes vasos y cierra con el extremo cefálico del tubo embrionario al frente, mientras la somatopleura forma la pared torácica y epigástrica, así como el septum transverso.

Una falla temprana en la formación del doblez cefálico de la somatopleura causa un defecto de la pared abdominal epigástrica que debería ser llamado como onfalocele epigástrico. (2,9,10,12,24)

Los pliegues laterales, comprometen la somatopleura y esplacnopleura, envolviendo el intestino medio y formando las paredes laterales del abdomen ayudando a formar el futuro anillo embrionario. (12)

La somatopleura en estos dobleces se extiende a la pared del saco amniótico que rodea al embrión y forma la pared abdominal. El fallo en el doblez embriológico normal y fusión a nivel de los dobleces laterales evita el cierre completo de la pared abdominal anterior. En tal caso el anillo umbilical permanece ancho. Este da como resultado un celoma (Cavidad del cuerpo del embrión comprendido entre la somatopleura y esplacnopleura; de ella se originan las principales cavidades del tronco) extraembrionario comunicante. El último diámetro de esta comunicación con el celoma extraembrionario determina si debe ser llamado onfalocele (mayor de 4 cm. de diámetro) o hernia del cordón umbilical (menor de 4 cm.). (12,24)

Entre la sexta a la décima semana de vida intrauterina, la elongación del intestino medio se da más rápido que el resto del cuerpo del embrión.

La discrepancia entre el crecimiento del intestino y el cuerpo fetal hace que la cavidad que no puede contener el crecimiento rápido de las vísceras produzca una protusión de la mayoría del intestino medio dentro de la base del cordón umbilical, esto es, se hernia a través de un defecto a nivel del ombligo. Al tener mayor longitud las asas, poco a poco vuelven a la cavidad abdominal, y el colon rota a la posición que asume normalmente en la vida posnatal. (5,6,7,12,14)

Por la semana once de la vida fetal, todo el tracto alimenticio debería haber retomado a la cavidad abdominal. Cuando por alguna razón inexplicada el intestino no vuelve a la cavidad abdominal antes del nacimiento, se conoce como onfalocele o exónfalo como también se le nombra. (2,5,6,7,9,10,12,14)

Diferentes teorías han sido propuestas para explicar la embriogénesis de la gastrosquisis.

Se considera que se debe a una insuficiencia del mesodermo que emigra desde los miotomos dorsales para formar la pared abdominal anterior. (11,26)

Hoyme y col., en 1981, postulan que la gastrosquisis es consecuencia de una interrupción intrauterina de la arteria onfalomesentérica derecha; este mecanismo cuenta para la usual localización a la derecha del cordón umbilical, la integridad del músculo recto en niños afectados y muchas de las diferencias clínicas observadas entre la gastrosquisis y el onfalocele. (11,24)

La mayoría de autores acepta la propuesta de que la anomalía resulta de perforación del anillo umbilical que es consecuencia de atrofia o necrosis del par de venas umbilicales que existen en los comienzos de la gestación, de las cuales suele persistir la izquierda, en tanto la derecha se atrofia.

La pérdida del estroma vecino deja un orificio a través del cual sobresale el intestino. La suposición de que la gastrosquisis es un trastorno gestacional muy tardío y de tipo accidental, ha sido reforzada por el hecho de no identificar otras anomalías más, excepto atresias del intestino causadas por compresión mecánica por encarcelamiento a nivel del anillo pequeño o por vólvulo de las asas evisceradas. (2,9,23)

ETIOLOGIA:

Aún sabiendo que la alteración embriológica que origina un onfalocele es mucho más precoz que aquella que resultará en una gastrosquisis, se desconoce la causa precisa que desencadena estas alteraciones.

Gram y Blodgett en 1940 sugirieron que el onfalocele se debía a un retraso en el desarrollo de la cavidad abdominal en el tercer mes de la vida fetal. Contrario a eso, Margulies en 1945, considera que el defecto que termina con la formación del onfalocele ocurre antes del final de la tercera semana, ya que para entonces la pared abdominal ya está formada, y si esta no tiene anomalías, no se debería dar ninguna hernia. (7,8,9,14,17,24)

Margulies describió dos tipos de onfalocele:

1) En el primer tipo, la falla del cierre comienza en etapas tempranas, alrededor de la tercera semana de gestación, y el defecto es grande. En este primer tipo reconoce tres subtipos:

1a) El onfalocele epigástrico obedece al desarrollo anormal del pliegue cefálico, que está asociado con una malformación de la pared torácica inferior, hendidura esternal, defecto diafragmático, defecto pericárdico y anomalía cardíaca (pentalogía de Cantrell).

1b) El onfalocele clásico es secundario a una interrupción del desarrollo del pliegue lateral. El defecto se localiza entre las regiones epigástrica e hipogástrica. El ombligo surge de una posición anterior del onfalocele, y la musculatura de la pared abdominal es normal.

1c) El onfalocele hipogástrico determinado por anomalías del pliegue caudal. Los defectos asociados son extrofia vesical e imperforación anal.

2) El segundo tipo de onfalocele: denominado más a menudo hernia del cordón umbilical. Por definición, no supera los 4 cm. de diámetro y el saco contiene sólo asas de intestino delgado. Se origina entre la octava y la décima semana por falta de cierre del anillo umbilical, no se encuentra revestido por piel. (7,8,9,14,17,24)

Respecto a la etiología de la gastrosquisis, se ha considerado producida por agentes teratogénicos. (11)

Diversos estudios en embriones de pollo han demostrado que la atropina, la hioscina, la dclomina y el corticoide triaminolona son capaces de producir gastrosquisis cuando se administran en etapas tempranas de la incubación. (2)

Se considera que estas lesiones no representan un onfalocele roto, sino que su etiología es vascular. Se ha postulado la interrupción intrauterina de la arteria onfalomesentérica, teoría de Hoyme y col., que explica muy bien muchas de las diferencias observadas desde el punto de vista clínico entre esta lesión y onfalocele. (11,24)

La teoría más aceptada, es que la anomalía resulta de la ruptura de la base del cordón umbilical en un área debilitada por daño a la vena umbilical derecha. (2,9,23,26)

ANATOMIA PATOLOGICA:

Se considera el Onfalocele como una protrusión de vísceras de la cavidad abdominal (generalmente incluye el hígado) por el anillo umbilical (defecto aponeurótico con un diámetro, por definición, mayor de 4 cm.)

Cubiertas por una doble capa de membranas formadas por el peritoneo en el interior y el amnios en el exterior, avascular y translúcida. El cordón umbilical se encuentra inserto en la zona caudal del saco herniario. A diferencia de la hernia del cordón umbilical, considerada como una protrusión de vísceras de la cavidad abdominal (generalmente sólo intestino delgado) por el anillo umbilical (defecto aponeurótico con un diámetro, por definición, menor de 4cm.) cubiertas por una doble capa de membranas formadas por el peritoneo en el interior y el amnios en el exterior, avascular y translúcida. El cordón umbilical se encuentra inserto en el vértice del saco herniario. (8,9,15,17,18,24)

La Gastrosquisis es una malformación que se caracteriza por un defecto de todos los planos de la pared abdominal, localizados generalmente a la derecha del cordón umbilical, y separado de este por un angosto puente de piel, con ausencia del saco herniario y que permite la evisceración de órganos intraabdominales, principalmente de asas intestinales. (8,9,11, 8,17,24)

INCIDENCIA:

La incidencia es variable según diversas estadísticas; en todas las series coinciden que para onfalocele ocurre 1 en 3,000 a 10,000 nacidos, mientras la gastrosquisis ocurre 1 en 20,000 nacidos, hay una pequeña prevalencia en el sexo masculino. (2,7,9,14,18,24,26,30,31)

MALFORMACIONES ASOCIADAS:

Su incidencia es de un 36% a un 67% en el onfalocele y menos de un 15% en la gastrosquisis, lo cual se justifica con la edad gestacional en que se originan embriológicamente cada defecto respectivo. (6,9,8,11,17,26)

En la gastrosquisis lo que algunos autores llaman "malformaciones del tubo digestivo", algunos la consideran parte frecuente de la patología por sí misma, como la malrotación intestinal encontrada en el 100% de los casos onfalocele, atresias del intestino causadas por compresión mecánica por encarcelamiento a nivel del anillo pequeño o por vólvulo de las asas evisceradas, pero no una verdadera malformación asociada como serían cardiopatías, urológicas, etc., que sí están presentes en el onfalocele. (2,11,26)

Mayer ha reportado que los defectos cromosómicos estuvieron presentes en un 40% de los pacientes con onfalocele, mientras que en la gastrosquisis 0%.(2,11)

Getachew MM. y Col., reportaron la correlación entre el contenido del onfalocele y anomalías cromosómicas, los resultados del estudio, apoyaron observaciones previas que las anomalías cromosómicas son más comunes en asociación con onfaloceles que contienen solamente intestino comparado con los que contienen solamente hígado. Ellos compararon dato por dato de tres estudios previos, concluyendo que el 87% de los fetos con onfaloceles que contienen solo intestino tienen anomalías cromosómicas, una alta tasa en comparación con 9% de los que contienen solamente hígado. (4)

Entre las malformaciones más frecuentemente asociadas a onfalocele, se destacan las gastrointestinales, las del par 21 (10-20%), así como cardiovasculares (28%), craneofaciales (20%), genitourinarias (20%) y anomalías diafragmáticas (12%). (2,8,9,17)

Así mismo el onfalocele se ha relacionado con diversos síndromes como: síndrome de Beckwith Wiedemann (macroglosia, gigantismo, hipoglicemia y hernia umbilical u onfalocele). Pueden presentar también la pentalogía de Cantrell (onfalocele, hernia diafragmática anterior, hendidura esternal, ectopía del cordón y efectos intracardíacos como divertículos del ventrículo izquierdo).(2,8,9,17)

Smith NM y Col., reportaron el complejo OEIS (onfalocele, extrofia vesical, ano imperforado y defectos espinales), representando la más severa manifestación de un conjunto de defectos al nacimiento. El complejo OEIS afecta a 200,000 a 400,000 embarazo ignorándose las causas, sugiriendo que tiene una base genética. (25)

Nishimura M. y Col., reportaron el primer caso de un recién nacido femenino con 3 anomalías mayores: síndrome del corazón izquierdo hipoplásico(SCIH), hernia diafragmática congénita del lado derecho(HDCD) y onfalocele. La corrección quirúrgica del onfalocele y la hernia diafragmática fue exitosa, sin embargo el paciente falleció por falla cardíaca luego de realizada la corrección quirúrgica SCIH. (16)

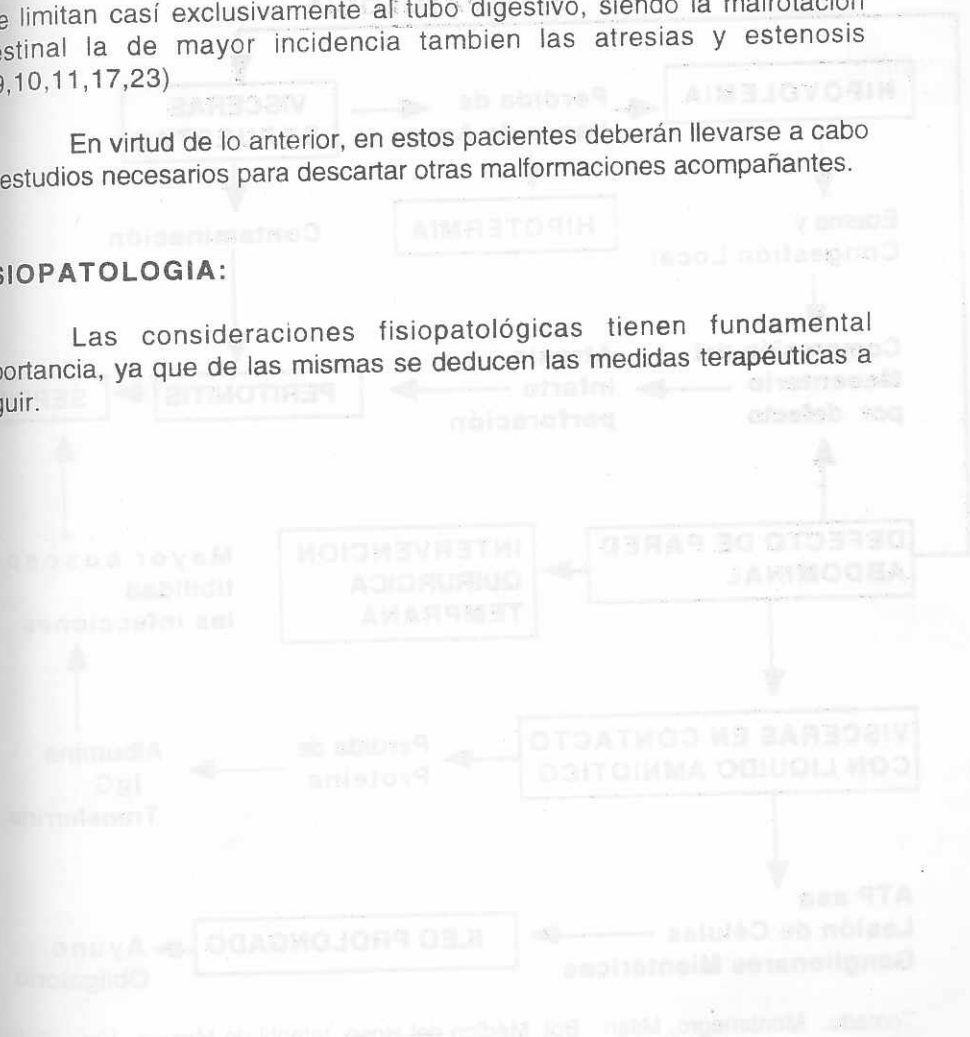
Los infantes con onfaloceles grandes siempre presentan falta de rotación del intestino (6,8,17).

Las malformaciones asociadas a gastrosquisis son poco frecuentes y se limitan casi exclusivamente al tubo digestivo, siendo la malrotación intestinal la de mayor incidencia también las atresias y estenosis (2,9,10,11,17,23)

En virtud de lo anterior, en estos pacientes deberán llevarse a cabo los estudios necesarios para descartar otras malformaciones acompañantes.

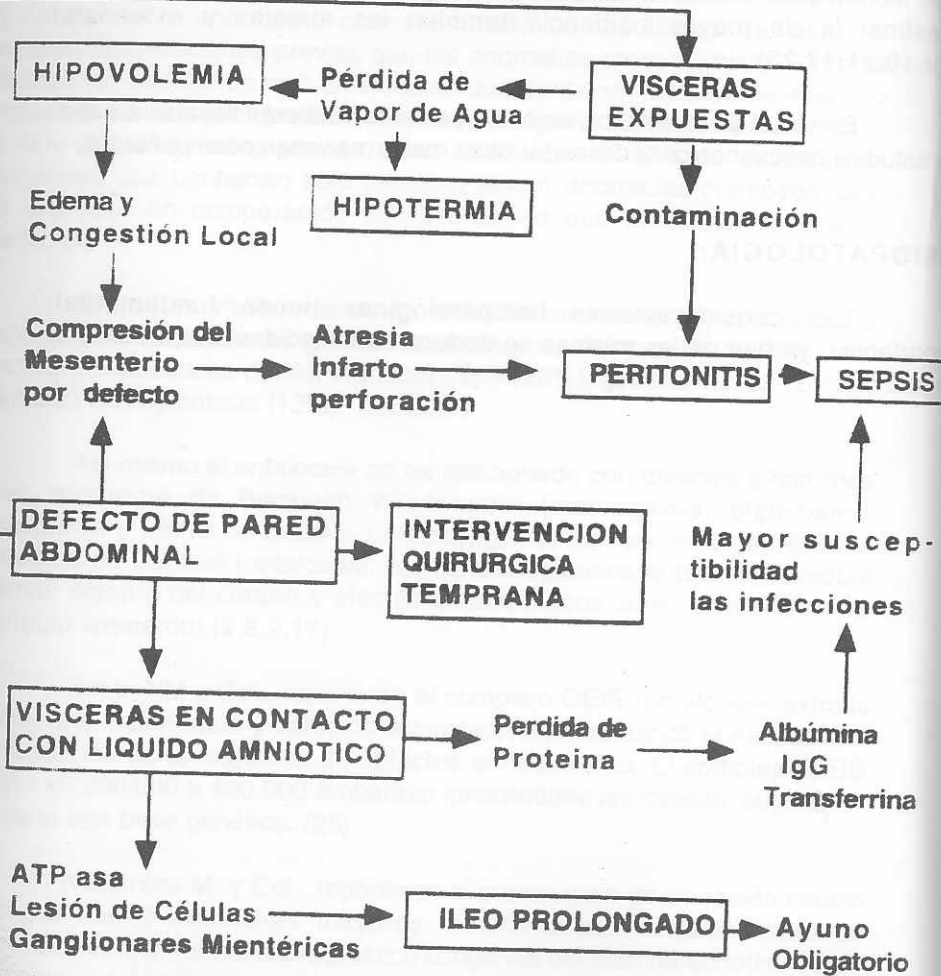
FISIOPATOLOGIA:

Las consideraciones fisiopatológicas tienen fundamental importancia, ya que de las mismas se deducen las medidas terapéuticas a seguir.



En el diagrama siguiente se resumen las consideraciones fisiopatológicas que tienen fundamental importancia:

FISIOPATOLOGIA



Tomado: Montenegro, Milán. Bol. Médico del Hosp. Infantil de México. 40:6 (320-324) 1983

CUADRO CLINICO:

Entre los antecedentes obstétricos destacan: polihidramnios (4%), aumento de la alfa-fetoproteína en el líquido amniótico (no en todos los casos) y abortos previos en menos del 15% (8,9,17)

El bajo peso al nacimiento (<2,500 gr.) se encuentra con mucho mayor frecuencia en la gastrosquisis (67%) que en el onfalocele (20%). (3,9,11,23,30,31)

El onfalocele es inusual en prematuros (10-20%), mientras que en gastrosquisis el 50-60% son prematuros. (3,11,17,23,24,30,31)

Los recién nacidos con gastrosquisis tienden a presentar retardo del crecimiento intrauterino. (24)

Es de vital importancia descartar cuidadosamente la presencia de malformaciones asociadas, ya que el pronóstico de sobrevida está determinada por ellas. (9)

El diagnóstico diferencial se basa en las características anatómopatológicas ya mencionadas. En lo único que se ha presentado confusión es entre el onfalocele roto y la gastrosquisis, ya que en ambos existe exteriorización de asas intestinales.

Los principales datos que diferencian el onfalocele de una gastrosquisis se presentan a continuación: (11,24)

	ONFALOCELE	GASTROSQUISIS
DEFECTO DE LA PARED ABDOMINAL	Base del cordón umbilical	Por fuera del cordón umbilical
SACO HERNIARIO	Presente o ausente por ruptura	Ausente
ETIOLOGIA	Factores genéticos	Factores teratogénicos
FRECUENCIA	Mayor	Menor
VISCERAS EXTERIORIZADAS	Asas intestinales, hígado, estómago, etc.	Asas intestinales, vejiga, útero.
MALFORMACIONES ASOCIADAS	37% a 67%	menos de 15%
MALFORMACIONES ASOCIADAS MAS FRECUENTES	Cardiacas, urinarias, gastrointestinales, par 21, etc.	Tubodigestivo.
PREMATUREZ	10-20%	50-60%
COMPLICACIONES	Secundarias a malformaciones asociadas.	Sepsis, ílio paralítico, etc.
NIVELES DE ALBUMINA E IgG SERICOS	Normales	Disminuidos
SINDROMES ACOMPAÑANTES	Beckwith Wiedemann, pentalogía de Cantrell, Prune Belly.	No

Tomado: Montenegro. Milán. Bol. Médico del Hosp. Infantil de México. 40:6 (320-324) 1983

DIAGNOSTICO:

Durante el período gestacional es de suma importancia que todas las madres estén en control prenatal, no solo para mantener un buen estado de salud de la madre, sino para poder descubrir malformaciones o defectos del feto.

El diagnóstico antenatal es de suma importancia ya que no sólo permite planificar la fecha y la vía del parto, sino además transportar a la madre a un centro especializado y estar de este modo preparado para ofrecer al recién nacido una óptima atención y las mayores posibilidades de sobrevivida.

Entre los defectos de la pared abdominal susceptible de ser diagnosticados antenatalmente por ultrasonidos están la gastrosquisis, el onfalocele y la hernia diafragmática, siendo el onfalocele y la gastrosquisis detectables desde tan temprano como la 15 semana de edad gestacional. (2,19,20,21,26,30)

El ultrasonido ha mejorado nuestros conocimientos de defectos congénitos de la pared abdominal. Además proporciona información del origen embriológico e historia natural de los defectos de la pared abdominal, el cual ha tenido un impacto importante en el manejo de estas anomalías. (8,19,20)

Otro método diagnóstico es la medición de Alfa- Fetoproteina (AFP) del líquido amniótico. La anencefalia y la espina bífida abierta, así como onfalocele y gastrosquisis son dos de los mayores tipos de malformaciones fetales abiertas detectables por mediciones de AFP.

El término abierto se refiere a lesiones que están expuestas sin tener cobertura de piel. Estas lesiones expuestas pueden tener o no cobertura membranosa. En cualquier caso la superficie abierta permite a la AFP difundirse de la circulación fetal al líquido amniótico. Dado que el compartimiento fetal tiene entre 200 y 300 veces más concentración de AFP que el líquido amniótico, esta difusión es fácilmente detectable. (17)

Todos los defectos de la pared ventral son considerados lesiones abiertas, pero la gastroquisis ausente de membrana produce un aumento mayor de los niveles de AFP que aquellos encontrados en el onfalocele, los aumentos de AFP en el líquido amniótico son reflejados en el suero materno pero en menor proporción, ya que el amnios representa una barrera significativa. Por lo tanto la detección de AFP materna es menos sensible para el diagnóstico. (8,17)

Como la asociación de anomalías cardíacas y trastornos cromosómicos es alta, también se deben practicar ecocardiografía fetal y amniocentesis, también están pruebas diagnósticas como el Roentgenograma que consiste en un trazo de los latidos cardíacos como auxilio de los rayos "X". (8,17,24)

Es posible evaluar la severidad de la lesión además de la dilatación intestinal y engrosamiento mural. Estos últimos están asociados con dismorfia intestinal avanzada y un peor pronóstico. (24)

Cuando no se detecta antes del nacimiento, la presentación clínica de estas malformaciones es tan obvia, que el diagnóstico siempre deberá efectuarse en la sala de partos. (9,24)

El parto vaginal no afecta adversamente el pronóstico y, por lo tanto, la necesidad de cesárea se debe basar sólo en indicaciones obstétricas (2,24)

Según algunos autores, el edema y engrosamiento del intestino se produce solamente si la vía del parto es vaginal. Si se elige el parto por cesárea, el intestino conservaría su aspecto normal, igual que un onfalocele roto, facilitando significativamente el tratamiento quirúrgico. Estos hallazgos se explican por un posible factor traumático- isquémico que actuaría sobre el intestino expuesto, durante el trabajo de parto. (9)

La evaluación inicial del lactante será el elemento que rija las prioridades en el tratamiento ulterior. Si hay macroglosia, habrá que medir inmediatamente la glucemia, por la relación posible con el síndrome de Beckwith. (7,14)

También hay que observar la presencia o ausencia del apéndice xifoides, la ausencia de tal estructura sugiere la pentalogía de Cantell, con defectos diafragmáticos e intracardiacos simultáneos. La forma extrema de la pentalogía que se acompaña de esternón bífido y ectopía del corazón. (7,14)

El diagnóstico de onfalocele gigante con hígado extraperitoneal, es una indicación para que todo el personal se enfrente a un curso difícil y prolongado en la atención del bebé. (23)

TRATAMIENTO MEDICO:

En base a las consideraciones fisiopatológicas, el tratamiento médico inmediato está encaminado a mejorar las condiciones del paciente para una intervención quirúrgica temprana. Consiste básicamente en realizar en lo siguiente:

1.- Cubrir las vísceras expuestas con compresas húmedas con solución salina tibia " a manera de turbante", para evitar pérdida de calor, líquidos y contaminación subsecuente. (3,11,23,24)

2.- Después, se coloca una cubierta plástica alrededor del defecto para limitar la pérdida de agua y calor. Estas no deben ejercer ningún tipo de presión. Sheldon en 1974 aconsejó con las extremidades inferiores y hasta la altura del tórax, en una bolsa de polietileno estéril (9,23,24)

3.- Es importante proteger el intestino de acotaduras y estrangulación; el defecto debe ser ensanchado lo menos que se pueda, si es necesario, para no estrangular el mesenterio. (23)

4.- Colocar y mantener funcionando una sonda nasogástrica para prevenir regurgitación y aspiración de secreciones gástricas, así como para evitar distensión intestinal, por acumulación de aire en el intestino, e impedir vómitos. (3,7,9,11,14,24)

5.- Administración de antibióticos de amplio espectro. (3,9,11,23,24)

6.- Debe hacerse inmediatamente la administración intravenosa de solución glucosada en todo recién nacido con onfalocele, y en caso de hipoglucemia se debe regular la glucosa sanguínea por ajuste del volumen de glucosa endovenosa concentrada. (3,7,11,14)

7.- Apoyo respiratorio que incluye intubación endotraqueal y el uso de respiradores en caso necesario. (3,11)

8.- Si las vísceras no están cubiertas por un saco, se necesitarán hidratación con líquidos por vía intra-venosa adicionales. (7,14)

9.- Hay que emprender medidas para conservar el calor corporal, por la evaporación de la superficie descubierta, por medio de incubadoras. (3,7,9,11,14)

TRATAMIENTO QUIRURGICO:

Existe un número de opciones descritas por diferentes autores para el manejo quirúrgico del niño, sin embargo el tamaño del defecto juega un papel importante en la determinación del tratamiento.

El onfalocele suele dividirse en tres grupos de acuerdo al tamaño de la masa herniada y al tratamiento que se requiere, los cuales son: (18)

- 1) Onfalocele pequeño, de 2-4 cm. de diámetro.
- 2) Onfalocele mediano, de 5-6 cm. de diámetro.
- 3) Onfalocele gigante o masivo, de 7-10 cm. de diámetro.

La reparación quirúrgica se debe practicar tan rápido como sea posible. Los defectos pequeños (menores de 4 cm.) se pueden cerrar en un solo tiempo. En los defectos más grandes, los intentos de reparación primaria pueden inducir aumento excesivo de la presión intraabdominal con elevación del diafragma, hipoventilación, insuficiencia respiratoria, compresión de la vena cava inferior, insuficiencia cardíaca por falla del retorno venoso, necrosis isquémica de hígado e intestino y muerte del niño. Bajo estas circunstancias, la reparación por etapas usando un material protésico para cubrir el defecto, con reducción intraabdominal gradual en un lapso de 7 a 10 días, suele ser exitoso. (1,3,9,24)

La reducción del contenido de una hernia del cordón umbilical y simple ligadura de la base es un procedimiento tentador pero peligroso, ya que puede haber remanentes vitelo-intestinales adheridos al vértice del saco, que quedarán incluidos en la ligadura. (9)

El método conservador, que consiste en la aplicación de una loción antiséptica (mercurio cromo, Povidone, Iodine, Spray, etc.) sobre el revestimiento peritoneo-amniótico en el onfalocele. El resultado será la formación de una escara que se contrae lentamente y deja en definitiva una hernia ventral que deberá ser corregida alrededor del año de edad. Las principales indicaciones para este método son la extrema prematurez, mal estado general y/o malformaciones asociadas severas, especialmente cardiovasculares. La desventaja consiste en la imposibilidad de inspeccionar el tubo digestivo (malformaciones asociadas), el riesgo de infección y la prolongada estancia hospitalaria (hasta 5 meses o más), sin mencionar las dificultades de la posterior corrección quirúrgica de la hernia ventral. El uso excesivo de mercurio cromo aplicado constantemente al saco puede potencialmente llegar a niveles tóxicos. Los compuestos de Iodine que se absorben en el organismo pueden ocasionar disfuncionalidad del tiroides. (1,2,9,17,18,29)

El cierre con colgajos de piel. Es el método en 2 tiempos según Gross, y consiste en cubrir todas las vísceras ectópicas solamente con piel, con o sin resección previa de la membrana peritoneo-amniótica. De ésta forma se crea una gran hernia ventral que deberá corregirse alrededor del año de edad. Las dificultades de esto último, así como el hecho de que con frecuencia el desarrollo de la cavidad abdominal no es estimulado adecuadamente con éste tipo de cierre, hacen que en la actualidad la plastia con colgajos de piel sea un método empleado sólo muy ocasionalmente. (9)

Algunos prefieren utilizar el cierre del defecto mediante duramadre humana liofilizada, cuando no es posible efectuar un cierre primario directo. El cual consiste en reseca la membrana de revestimiento cuando existe, inspeccionar cuidadosamente las vísceras ectópicas, reducirlas al interior de la cavidad abdominal sin ejercer presión, divulsionar los planos musculares de la pared abdominal lateral, suturar un parche de duramadre a los bordes del defecto aponeurótico, socavar la piel hacia los flancos creando colgajos adecuados y cerrar la piel sobre la duramadre. La ventaja del método está en la corrección total, en un solo tiempo, ya que según se ha demostrado

experimentalmente, la duramadre es asimilada por el organismo (transformándola en tejido aponeurótico no diferenciable de la aponeurosis propia), se contrae progresivamente y no lleva a la formación de una hernia ventral, en la gran mayoría de los casos. El principal riesgo del procedimiento lo constituye las infecciones, que como en todos casos en que se introduce material extraño al organismo pueden ocurrir con cierta frecuencia. Sin embargo una preparación adecuada del paciente, una intervención quirúrgica antes de las 6 a 8 horas de vida (mínima colonización bacteriana) y un procedimiento bajo rigurosas medidas de asepsia permite en la mayoría de los casos obtener resultados satisfactorios. (9)

Los onfaloceles grandes en la mayoría de las veces requieren reparación en dos etapas; hay controversia respecto a remover o no el amnios. (18)

La resección total o subtotal del saco peritoneo- amniótico con reducción de las vísceras y cierre completo de la pared abdominal anterior, es el procedimiento ideal. Permite inspeccionar las vísceras para descartar malformaciones asociadas, tales como bandas duodenales, y soluciona el problema en un solo tiempo. (1,2,3,9,18)

El manejo para el cierre del defecto de la pared abdominal en el onfalocelo gigante (mayor de 5cm), o las gastrosquisis con demasiadas vísceras expuestas incluye una variedad de técnicas y de materiales, ya descritos anteriormente, los cuales van desde colgajos cutáneos, hasta la utilización de materiales sintéticos, lo cual demuestra que no se ha encontrado una técnica ideal para resolver estos problemas. Sin embargo, la mayoría de autores, consideran que la más apropiada es el cierre en varios tiempos utilizando mallas de silastic. Cuando se presenta un defecto grande y no hay disponibilidad de material sintético, sugieren el cierre por etapas (cierre con colgajos de piel descrito por Gross).

El cierre del defecto en varios tiempos mediante el empleo de mallas sintéticas (Silastic, Dracrón, Goretex o Marlex, etc.), que constituye una de las contribuciones más significativas al tratamiento quirúrgico del onfalocelo y la gastrosquisis, sigue siendo el procedimiento más empleado por la mayoría de autores. El principio de este método consiste en recubrir el defecto transitoriamente con una malla sintética suturada a los bordes de la aponeurosis. Esto evita el aumento excesivo de la presión intraabdominal, y

permite mediante la reducción progresiva del contenido de este saco artificial, introducir lentamente (en 7 a 10 días) todas las vísceras ectópicas al interior de la cavidad abdominal. Posteriormente será posible cerrar la aponeurosis y la piel sin dificultad. La desventaja del método consiste fundamentalmente en los riesgos de infección del material sintético y la necesidad de repetidas maniobras de reducción cada 2 a 3 días, que generalmente deben ser efectuadas con anestesia general. (9)

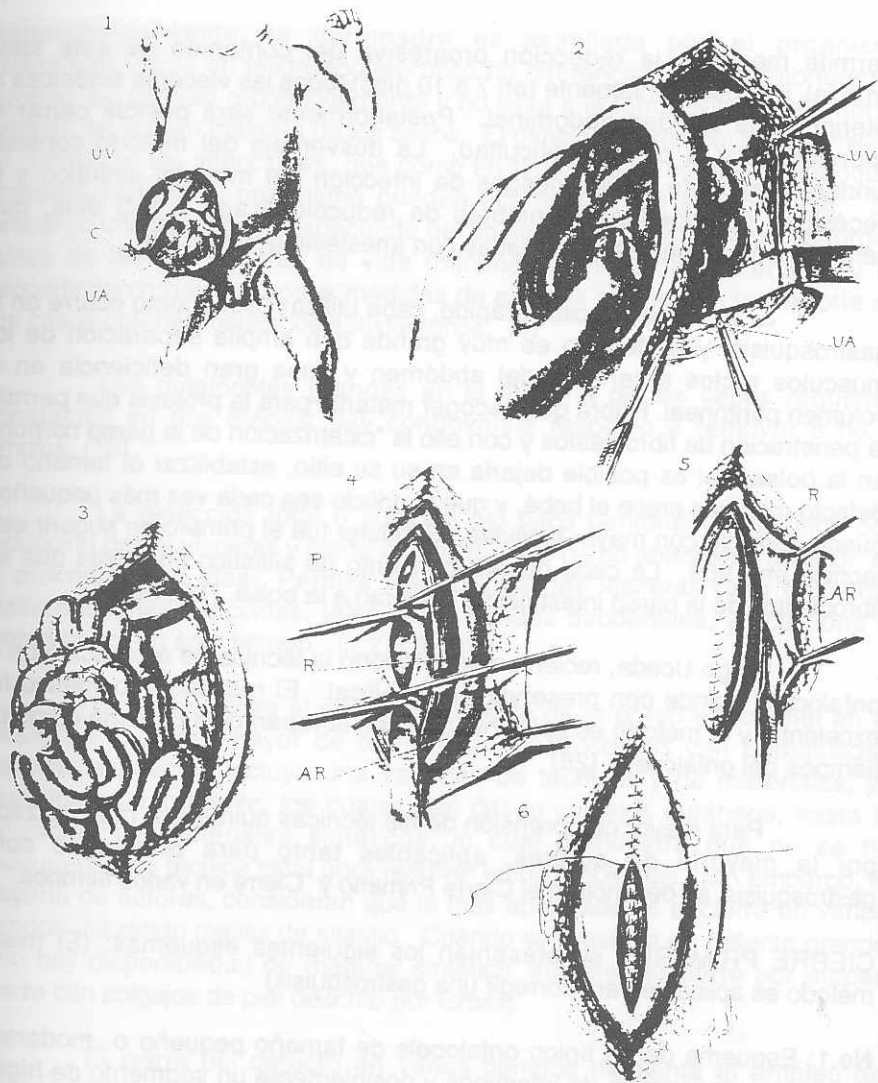
Si se prevee el cierre rápido, cabe utilizar Silón, como ocurre en la gastrosquisis, y el defecto es muy grande con amplia separación de los músculos rectos anteriores del abdomen y una gran deficiencia en el volumen peritoneal. Habrá que escoger material para la prótesis que permita la penetración de fibroblastos y con ello la "cicatrización de la pared corporal, en la bolsa; así es posible dejarla en su su sitio, estabilizar el tamaño del defecto mientras crece el bebé, y que el orificio sea cada vez más pequeño y pueda cerrarse con mayor facilidad. Schuster fue el primero en sugerir esta técnica en 1959. La capa de recubrimiento de silástico fino evita que los fibroblastos de la pared intestinal se adhieran a la bolsa. (1,2,10,23)

Jorge Uceda, recientemente reportó la técnica de reparación de un onfalocelo grande con preservación umbilical. El resultado cosmético fue excelente, y el método es aplicable tanto en la reparación primaria como por tiempos del onfalocelo. (28)

Para mayor comprensión de las técnicas quirúrgica, más utilizadas por la mayoría de autores, aplicables tanto para onfalocelo como gastrosquisis, se describirán el Cierre Primario y Cierre en varios tiempos.

CIERRE PRIMARIO: se presentan los siguientes esquemas: (El mismo método es aplicable para corregir una gastrosquisis)

No.1: Esquema de un típico onfalocelo de tamaño pequeño o moderado. La masa exteriorizada de intestinos y posiblemente un segmento de hígado están recubiertos unicamente por el saco amniótico, por cuyo borde superior discurren los vasos del cordón umbilical. UV, vena umbilical; UA, arteria umbilical; C, cordón umbilical ligado. La palpación descubre que el orificio de la aponeurosis de la pared abdominal no tiene un diámetro superior a los 4 ó 5 cm. Teniendo en cuenta las relaciones entre el tamaño de la cavidad peritoneal, el volumen relativamente moderado de la masa



Tomado: Gross, Robert E. An Atlas of Children's Surgery (54-57) 1970.

exteriorizada y el discreto diámetro de la abertura músculo aponeurótica de la pared abdominal, puede intentarse ciertamente un cierre primario sin provocar una presión intraabdominal excesiva.

No.2: Se practica una incisión circular alrededor de la base del onfalocele, extirpando un fino sector de piel junto con el saco del onfalocele (amniótico). UV, vena umbilical; UA, arteria umbilical (allí existen dos de estas en la parte inferior de la herida).

No.3: Se ha extirpado el saco por completo.

No.4: Se han liberado de forma suficiente el peritoneo y la fascia del recto posterior, en ambos lados. Se mantienen desplazados los intestinos hacia el anterior de la cavidad abdominal por medio de un separador maleable. Se identifican los bordes del peritoneo y se aproximan con pinzas adecuadas. P, peritoneo; R, músculo recto; AR, fascia del recto anterior.

No.5: Se han cerrado por completo el peritoneo y la fascia del recto posterior por medio de una sutura continua de cadgut. En algunos pacientes, en quienes esta sutura queda a cierta tensión, es preferible colocar puntos aislados de seda. El músculo recto (R), se ha liberado suficientemente tanto en su cara posterior como en su cara anterior (AR), es preciso poder aproximar los dos músculos rectos hasta hacerlos contactar en la línea media.

No.6: Se aproximan los vientres de los músculos rectos en la línea media por medio de puntos aislados. Se afrontan también las facias de los rectos de ambos lados con puntos aislados de seda. Completándose con el cierre con sutura adecuada de los tejidos subcutáneos y de piel.

Es importante colocar antes de la intervención una sonda de polietileno en la parte inferior de la vena cava, para poder medir las presiones durante el cierre quirúrgico de la pared abdominal. Un aumento excesivo de la presión anuncia un futuro desastre y constituye indicación para aflojar algunas suturas de la pared abdominal. Se puede recurrir a un cierre incompleto en este primer tiempo operatorio. Completando en una segunda intervención un cierre perfecto.

Siempre es aconsejable prescindir de un relajante muscular tipo el Curare. En un niño curarizado, los tejidos de la pared abdominal pueden ser tan laxos que simulen un cierre satisfactorio. Cuando el niño despierta de la anestesia, ya eliminado el relajante, la presión intra abdominal puede aumentar hasta límites peligrosos e impedir una respiración adecuada.

Si se utiliza una anestesia general sin Curare, el anestesiista puede valorar fácilmente por el grado de compresión manual que se ve obligado a ejercer sobre la bolsa la dificultad o facilidad que existe para insuflar los pulmones. Si encuentra dificultades, advertirá al cirujano que el cierre abdominal es excesivamente tenso e impondrá la conveniencia de aflojarlo. (5)

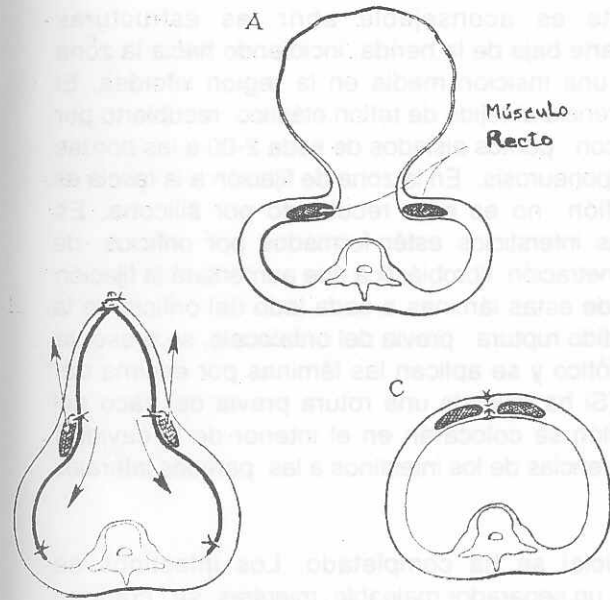
CIERRE EN VARIOS TIEMPOS EN UN NIÑO RECIENTE NACIDO UTILIZANDO MATERIAL SINTÉTICO: se presentan los siguientes esquemas:
(El mismo método es aplicable para corregir un agastrosquisis)

No.1: Aspecto general del saco del onfalocele, recubierto solamente por una membrana amniótica transparente. El defecto musculoponeurótico de la pared abdominal es mayor de 5 ó 6 cm. de diámetro.

Los esquemas A, B y C; muestran el estado preoperatorio y los objetivos de la operación.

En el esquema "A", la cavidad abdominal es de tamaño reducido y aparece aplanada. Los músculos rectos se encuentran retrasados hasta las cercanías del raquis. La mayoría de las vísceras se encuentran contenidas en el saco del onfalocele.

En el esquema "B", se ha fijado al borde interno de cada fascia de los rectos, una amplia lámina de plástico recubierta por silicona. Estas dos hojas laterales se unen en la línea media para formar un saco envolvente. A medida que se va tensando este saco (en varios tiempos operatorios), se desplazan hacia atrás, al interior de una cavidad abdominal que aumenta cada día de tamaño.



Tomado: Gross, Robert E.
An Atlas of Children's Surgery (54-57) 1970

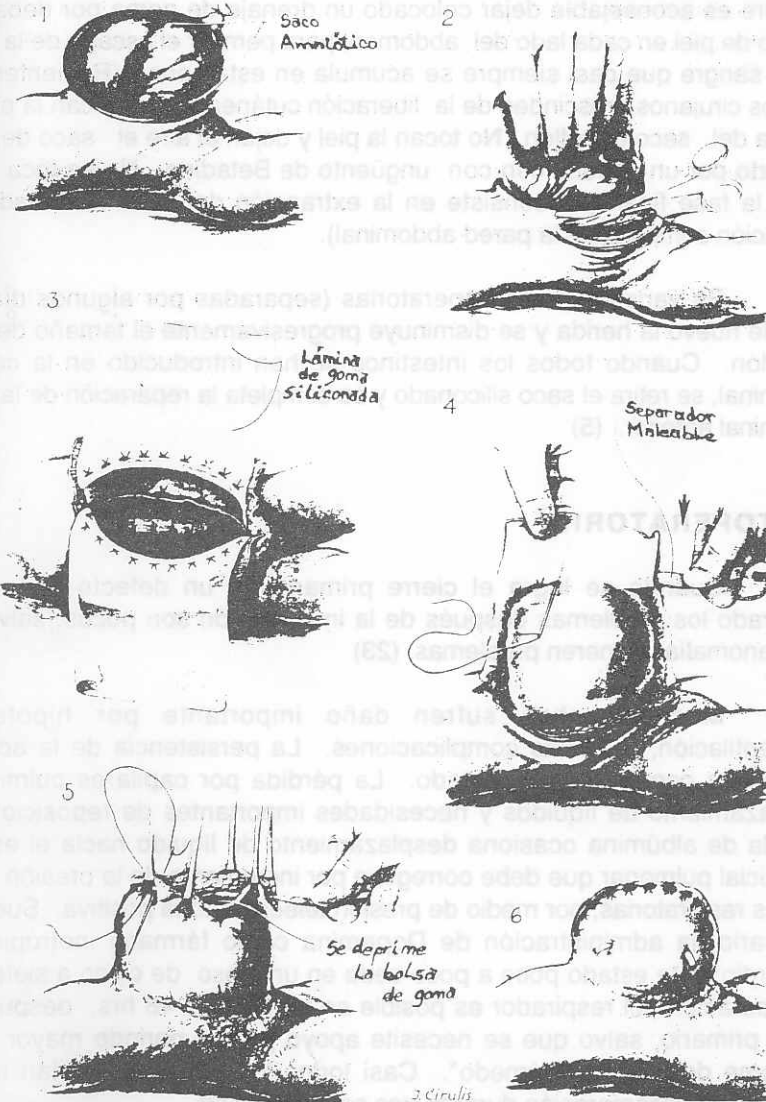
En el esquema "C" (después de varias sesiones de reducción gradual del tamaño del saco), se ha extirpado por completo el saco artificial y se han suturado los músculos rectos y las aponeurosis para lograr una separación completa.

No.2: Incisión alrededor de la base del saco del onfalocele, que se continuará a lo largo de toda la periferia de la base del saco. Se despega ampliamente la piel hacia los flancos y hacia el pubis, pero sólo en una escasa extensión hacia la porción baja de tórax.

No.3: Generalmente es aconsejable abrir las estructuras musculoaponeuróticas en la parte baja de la herida, incidiendo hacia la zona púbica y realizando también una incisión media en la región xifoidea. El material extraño (damos preferencia al tejido de teflón elástico recubierto por silicona), se ancla firmemente con puntos aislados de seda 2-00 a los bordes de los músculos rectos y sus aponeurosis. En la zona de fijación a la fascia es conveniente que el borde teflón no es este recubierto por silicona. Es igualmente necesario que sus intersticios estén formados por orificios de 1mm. o más para permitir la penetración fibroblástica que aumentará la fijación de las láminas. Se sutura una de estas láminas a cada lado del orificio de la pared abdominal. Si no ha existido ruptura previa del onfalocele, se preserva cuidadosamente el saco amniótico y se aplican las láminas por encima del saco en todo su perímetro. (Si ha existido una rotura previa del saco del onfalocele, las láminas de teflón se colocarán en el interior de la cavidad abdominal, para evitar las adherencias de los intestinos a las paredes laterales del abdomen).

No.4: El saco artificial se ha completado. Los intestinos se comprimen hacia el interior con un separador maleable, mientras se colocan puntos aislados de colchonero de seda 2 ceros alrededor de la cúspide del saco. A continuación se extirpa los bordes sobrantes de las láminas.

No.5: Aproximación de los bordes cutáneos por encima de la masa del onfalocele recubierto por el saco del teflón siliconado. Se empuja ligeramente el saco hacia el interior con un separador maleable, de forma que puedan colocarse los puntos de sutura sin lesionar las estructuras subyacentes. La piel se cierra con gruesos puntos de colchonero con seda 2-0.



Tomado: Gross, Robert E.: An Atlas of Children's Surgery (54-57) 1970.

No.6: Se ha completado la sutura del colchonero con seda. Siempre es aconsejable dejar colocado un drenaje de goma por debajo del colgajo de piel en cada lado del abdomen, para permitir el escape de la linfa de la sangre que casi siempre se acumula en esta zona. (Recientemente algunos cirujanos prescinden de la liberación cutánea y no colocan la piel por encima del saco de teflón. No tocan la piel y dejan al aire el saco de teflón recubierto por un apósito con unguento de Betadine. No se toca la piel hasta la fase final que consiste en la extracción del saco siliconado y la reparación completa de la pared abdominal).

En varias sesiones operatorias (separadas por algunos días) se abre de nuevo la herida y se disminuye progresivamente el tamaño del saco de teflón. Cuando todos los intestinos se han introducido en la cavidad abdominal, se retira el saco siliconado y se completa la reparación de la pared abdominal anterior. (5)

POSTOPERATORIO:

Cuando se logra el cierre primario de un defecto pequeño o moderado los problemas después de la intervención son pocos, salvo que otras anomalías generen problemas. (23)

Muchos bebés sufren daño importante por hipotermia, hipoventilación, o ambas complicaciones. La persistencia de la acidosis metabólica confirma dicho estado. La pérdida por capilares culmina en desplazamiento de líquidos y necesidades importantes de reposición. La pérdida de albúmina ocasiona desplazamiento de líquido hacia el espacio intersticial pulmonar que debe corregirse por incremento de la presión media de vías respiratorias, por medio de presión teleespiratoria positiva. Suele ser necesario; la administración de Dopamina como fármaco inotrópico del miocardio; este estado poco a poco cede en un lapso de cinco a siete días. La separación del respirador es posible en término de 48 hrs. después del cierre primario, salvo que se necesite apoyo por un periodo mayor por el síndrome de "pulmón húmedo". Casi todos los bebés necesitan reposo intestinal y descompresión durante tres semanas. (23)

El reconocimiento del problema en la reinstalación de la función intestinal en el postoperatorio obliga a diferir la alimentación oral, sustituyéndola por la administración parenteral, de preferencia del tipo alimentación endovenosa prolongada; las comidas comienzan a base de fórmulas predigeridas, diluidas y en poca cantidad, con avance gradual conforme ocurran la adaptación y la restauración de enzimas. Estos niños están más expuestos a enterocolitis necrotizante. La obstrucción y la malabsorción prolongadas son complicaciones frecuentes en estos niños. También se debe estar atento al diagnóstico y el manejo de anomalías asociadas. (6,9,11,23,24)

En el caso del hepatoonfalocele gigante la reducción constituye una grave transgresión fisiológica, la cual, en combinación con el riesgo constante de sepsis obliga a medidas cardiopulmonares intensivas de sostén. (23)

Las otras medidas terapéuticas son comunes a todos los casos en que se somete a un recién nacido a un procedimiento quirúrgico mayor.

PRONOSTICO:

Anteriormente la mortalidad por gastrosquisis variaba entre 50 y 75%; actualmente, gracias al mejoramiento en las técnicas quirúrgicas, monitoreo y cuidado por personal especializado en unidades de cuidados intensivos neonatales, alimentación parenteral y el uso de antibióticos más eficaces, han disminuido considerablemente la mortalidad en estos pacientes. Así, en algunas series reciente se han descrito mortalidad entre 7 y 9%. (2,3,9,11,23,24,27)

La mortalidad en caso de cardiopatía asociada a onfalocele es de 80%. De no mediar cardiopatía, puede sobrevivir el 70% de los pacientes. (24)

El hepatoonfalocele gigante sigue siendo un problema clínico difícil, pero con la operación cuidadosa y un tratamiento experto al bebé debe vivir, salvo que otras anomalías coexistentes lo lleven a la muerte. (23)

PROBLEMAS CRONICOS:

En la gastrosquisis son muy poco los problemas a largo plazo después de la recuperación, si se considera en especial el riesgo teórico de adherencias y la obstrucción intestinal que a veces surge más tarde. Algunos de los lactantes tendrán un cuadro de pseudoobstrucción intestinal cuyo origen no se ha dilucidado. La recuperación de la función intestinal puede tratarse durante meses, o de manera indefinida. (23)

En lo que respecta al onfalocele, las vísceras intraabdominales están en posición defectuosa y el hígado ocupa la porción central de la cavidad peritoneal. Suele haber malrotación, pero rara vez culmina en vólvulo; sin embargo, la distorsión del estómago y de la unión esofagogastrica a menudo culmina en reflujo gastroesofágico grave que obliga a funduplicación para corregirlo. Las adherencias pueden ser densas por la inflamación en las reconstrucciones y prótesis programadas y ello, en combinación con la masa hepática, pueden hacer que sea difícil de solucionar cualquier obstrucción intestinal que surja. (23)

VI. METODOLOGIA

1.- TIPO DE ESTUDIO:

Estudio retrospectivo de tipo descriptivo, para la elaboración del mismo, se realizó una revisión de historias clínicas y registro de intervenciones quirúrgicas de todos los pacientes menores de 5 años con diagnóstico de Onfalocele o Gastrosquisis, tratados en las Secciones de Neonatología y Cirugía Pediátrica del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, recolectando la información de tres años, comprendidos del 1o. de Enero de 1993 al 31 de Diciembre de 1995, a través de una boleta de recolección de datos (ANEXO 1).

2.- SUJETO DE ESTUDIO:

Pacientes entre 0 y 5 años, con diagnóstico médico de Onfalocele o Gastrosquisis.

3.- TAMAÑO DE LA MUESTRA:

Se revisaron los casos que fueron tratados en las Secciones de Neonatología y Cirugía Pediátrica del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social con el diagnóstico de Onfalocele y Gastrosquisis, en el período comprendido del 1o. de enero de 1,993 al 31 de diciembre de 1,995.

4.- CRITERIOS DE INCLUSION:

Pacientes de 0 a 5 años, con diagnóstico de Onfalocele o Gastrosquisis.

5.- CRITERIOS DE EXCLUSION:

- Pacientes mayores de 5 años, ya que el reglamento del Hospital no permite el tratamiento de ellos, excepto casos especiales.

- Todo paciente que no haya tenido diagnóstico de Onfalocele o Gastrosquisis.

INSTRUMENTO DE MEDICION DE LAS VARIABLES

VARIABLE	DEFINICION	Tx. OPERACIONAL	ESCALA DE MEDICION
1. Sexo	Condicion organica que distingue lo masculino de lo femenino	Paciente masculino o femenino	Femenino Masculino (Nominal)
2. Edad Gestacional al nacimiento	Tiempo que duro el embarazo	Menor de 38 semanas (Prematuro) De 38-42 semanas (A término) Mayor de 48 semanas (Post-Término)	Prematuro A término Post-Término (Intervalo)
3. Control Prenatal	Evaluación Materna durante el periodo gestacional	Asistio a control prenatal No asistio a control prenatal	Si No (Nominal)
4. Dx. Prenatal por USG	Realización prenatal de USG materno	Dx: Ultrasonográfico de Ontalocele o Gastosquisis	Ontalocele Gastosquisis (Nominal)
5. Antecedentes Maternos	Patologias presentadas en gestaciones anteriores	Polihidramnios Abortos Previos	Polihidramnios Abortos Previos (Nominal)
6. Parto	Extracción o expulsión completa de un feto	Parto por via vaginal o via cesarea	Vaginal Cesarea (Nominal)
7. Peso	Medida tomando como punto de comparación unidades determinadas (Kg, lbs, etc.)	Primer peso obtenido al nacimiento Menor de 2,500 grs. (Bajo) Mayor de 2,500 grs. (Adecuado)	Bajo Peso Adecuado Peso (Nominal)
8. Anomalías Asociadas	Deformación congénita que acompaña a algún tipo de defecto.	Presencia de anomalías cardiacas, gastrointestinales, par 21, etc...	Cardiacas Gastrointestinales Par 21 Otras (Nominal)
9. Tipo de Tx. Médico	Conjunto de medios empleados para el soporte o curación de una enfermedad.	Utilización de apoyo ventilatorio, alimentación parenteral y/o antibióticos	Días de apoyo ventilatorio, Días de alimentación parenteral Tipo de antibiótico (Numérica continua, Nominal)
10. Tamaño del Defecto	Medición en centímetros de la mesa herniada a través del defecto.	Pequeño (0-4 cm. de diámetro) Mediano (5-6 cms) Grande (7-10 cms)	Pequeño Mediano Grande (Nominal)
11. Tratamiento Quirúrgico	Manejo Quirúrgico utilizado en la reparación del defecto.	Tipo de tratamiento quirúrgico (cierre primario, Tx. conservador, cierre en varios tiempos, otros)	Cierre Primario Tx. Conservador Cierre en varios tiempos Otros (Nominal)
12. Hallazgos Quirúrgicos	Defectos encontrados durante la intervención quirúrgica	Defectos abdominales, encontrados (mal rotación intestinal, atresias, estenosis, otras)	Mal rotación intestinal Atresias Estenosis Otras (Nominal)
13. Complicaciones Post-Quirúrgicas	Condición adversa resultante como consecuencia del procedimiento quirúrgico efectuado	Tempranas (primeras 48 hrs.) Tardías (después de 48 hrs.)	Temprana Tardía (Nominal)
14. Días de Hospitalización	Tiempo determinado en días que cada uno de los pacientes permaneció hospitalizado	Número de días de hospitalización (1,2,3,4,5.....)	1-7 días 8-15 días 16-30 días Mayor de 30 días (Numérica continua)
15. Letalidad	Muertes debidas a enfermedades específicas	Pacientes fallecidos antes, durante o después de la intervención quirúrgica.	Muerte preoperatoria Muerte transoperatoria Muerte post-operatoria (Nominal)
16. Seguimiento	Cita de consulta predeterminada para determinar la evolución del paciente.	Problemas presentados después del egreso del paciente	Adherencias Pseudo u obstrucción intestinal Otros (Nominal)
17. Crecimiento y Desarrollo	Transformación del ovulo fecundado en un individuo adulto	Cambios en el crecimiento y desarrollo físico y psicomotriz infantil normal para cada edad. (CLAP, NCHS)	Normal Anormal (Nominal)

7.- RECURSOS:

- 1. Físicos:**
 - 1.1. Instalaciones del archivo de registros médicos del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social.
 - 1.2. Expedientes médicos y registros de intervenciones quirúrgicas de la Sala de Operaciones de la Sección de Cirugía Pediátrica del Hospital de Enfermedad Común del IGSS.
 - 1.3. Bibliografía
 - .Biblioteca de la Facultad de C.C.M.M. de la USAC.
 - .Biblioteca de la Facultad de C.C.M.M. de la UFM.
 - .Biblioteca del Hospital de Enfermedad Común del IGSS.

2. Humanos:

- 2.1. Encargado del archivo de registros médicos del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social.
- 2.2. Bibliotecarios.

8.- EJECUCION DE LA INVESTIGACION:

Se revisaron los libros de sala de operaciones de la Sección de Cirugía Pediátrica del Hospital de Enfermedad Común del IGSS, para identificar los números de registros médicos de los pacientes que fueron tratados por onfalocelo o gastosquisis, del 1o. de enero de 1993 al 31 de diciembre de 1995. Posteriormente se revisaron los registros médicos con el propósito de alcanzar los objetivos. Mediante la dirección de cada paciente se efectuó una visita para valorar el crecimiento y desarrollo Psicomotriz del paciente a la fecha. El trabajo fue llevado a cabo por el investigador.

9.- PRESENTACION Y PROCESAMIENTO ESTADISTICO DE RESULTADOS:

Los datos que se obtuvieron de la revisión de las historias clínicas de todos los pacientes comprendidos en el estudio así como de los pacientes a quienes les realice valoración del crecimiento y desarrollo psicomotriz a la fecha, se tabularon y analizaron presentandolos descriptivamente en base a su frecuencia y porcentaje, elaborando al final conclusiones y recomendaciones.

10.- GRAFICA DE GANTT

ACTIVIDADES



SEMANAS: Primera semana del mes de Enero a principios de Julio de 1996.

ACTIVIDADES:

- 1.- Selección del tema del proyecto de investigación.
- 2.- Elección del asesor y revisor.
- 3.- Recopilación del material bibliográfico.
- 4.- Elaboración del proyecto conjuntamente con asesor y revisor.
- 5.- Aprobación del proyecto por el Comité de Investigación del Hospital.
- 6.- Aprobación del proyecto por la unidad de tesis.
- 7.- Diseño de instrumentos que se utilizaran para la recopilación de la información.
- 8.- Ejecución del trabajo de campo y recopilación de información.
- 9.- Procesamiento de los resultados, elaboración de tablas y gráficas.
- 10.- Análisis y discusión de los resultados.
- 11.- Elaboración de conclusiones, recomendaciones y resumen.
- 12.- Presentación del informe final para correcciones.
- 13.- Aprobación del informe final.
- 14.- Impresión del informe final y trámites administrativos.
- 15.- Examen Público de defensa de Tesis.

VIII PRESENTACION DE RESULTADOS

CUADRO No. 1

FRECUENCIA DE ANTECEDENTES PRENATALES DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

ANTECEDENTES MATERNOS	ONFALOCELE	%*	GASTROSQUISIS	%*
Abortos Previos	1	8.33%	1	11.12%
Polihidramnios	0	0%	0	0%
Ninguno	11	91.67%	8	88.88%
Sub-Total	12	100%	9	100%
Total	21		100%	

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

* % en relación al total de casos presentados en cada patología.

CUADRO No. 2

ANTECEDENTES DE CONTROL PRENATAL EN MADRES DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

CONTROL PRENATAL	ONFALOCELE	%*	GASTROSQUISIS	%*
Si	8	66.67%	6	66.67%
No	4	33.33%	3	33.33%
Sub-Total	12	100%	9	100%
Total	21		100%	

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

* % en relación al total de casos presentados en cada patología.

CUADRO No. 3

DIAGNOSTICO PRENATAL POR USG MATERNO DE 2* PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

	ONFALOCELE	%	GASTROSQUISIS	%	NORMAL	%
Dx. USG	0	0	0	0	2**	100

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

*Solo en dos pacientes se efectuó USG prenatal por lo cual el % se realizó en base al total de No. de casos positivos para el dato buscado.
 **Ambos reportados normales a las 29 y 28 semanas de edad gestacional.

CUADRO No. 4

SEXO DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

CONTROL PRENATAL	ONFALOCELE	%*	GASTROSQUISIS	%*
Masculino	6	50%	3	33.33%
Femenino	6	50%	6	66.67%
Sub-Total	12	100%	9	100%
Total	21		100%	

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

* % en relación al total de casos presentados en cada patología.

CUADRO No. 5

DISTRIBUCION POR EDAD GESTACIONAL DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

EDAD GESTACIONAL	ONFALOCELE	%*	GASTROSQUISIS	%*
Pretermino (<38 semanas)	2	16.67%	4	44.44%
Atermino (>38 y <42 semanas)	10	83.33%	5	55.56%
Posttermino (>42 semanas)	0	0%	0	0%
Sub-Total:	12	100%	9	100%
Total	21		100%	

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

*% en relación al total de casos presentados en cada patología

CUADRO No. 6

TIPO DE PARTO DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

TIPO DE PARTO	ONFALOCELE	%*	GASTROSQUISIS	%*
Vaginal	8	66.67%	4	44.44%
Cesárea **	4	33.33%	5	55.56%
Sub-Total:	12	100%	9	100%
Tota:	21		100%	

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

*% en relación al total de casos presentados en cada patología
 ** La causa de resolución vía cesárea se debió a indicaciones Obstétricas.

CUADRO No. 7

DISTRIBUCION DEL PESO AL NACER DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

PESO AL NACER	ONFALOCELE	%*	GASTROSQUISIS	%*
Bajo Peso (< 2500 gr.)	2	16.67%	7	77.78%
Adecuado Peso (> 2500 gr.)	10	83.33%	2	22.22%
Sub-Total	12	100%	9	100%
Total	21		100%	

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

* % en relación al total de casos presentados en cada patología

CUADRO No. 8

ANOMALIAS CONGENITAS ASOCIADAS AL NACER DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

ANOMALIAS ASOCIADAS	ONFALOCELE	%*	GASTROSQUISIS	%*
NO (excepto malrotación intest.)	8/12	16.67%	0	0%
Malrotación + una de siguientes	4/12	83.33%	0	0%
- Sx. Beckwith Wiedemann	1	-	-	-
- Pentalgia de Cantrell	1	-	-	-
- Sx. Prune Belly	1	-	-	-
- Deformidad del torax	1	-	-	-
- Escoliosis	1	-	-	-
- Genitales Ambiguos	1	-	-	-
- Ano Imperforado	1	-	-	-
- Fistula Anal	1	-	-	-

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

* % en relación al total de casos presentados en cada patología
 ** de los 4 casos algunos presentan una o más de esas anomalias.

CUADRO No.9

USO DE APOYO VENTILATORIO EN EL TRATAMIENTO MEDICO DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

APOYO VENTILATORIO	ONFALOCELE	%*	GASTROSQUISIS	%*
SI	8	66.67%	5	55.56%
NO	4	33.33%	4	44.44%
Sub-Total	12	100%	9	100%
Total	21		100%	

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

*% en relación al total de casos presentados en cada patología

NOTA: el promedio de días de apoyo ventilatorio fue de 12 días.

CUADRO No. 10

USO DE ALIMENTACION PARENTERAL EN EL TRATAMIENTO MEDICO DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

ALIMENTACION PARENTERAL	ONFALOCELE	%*	GASTROSQUISIS	%*
SI	3	25%	5	55.56%
NO	9	75%	4	44.44%
Sub-Total	12	100%	9	100%
Total	21		100%	

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

*% en relación al total de casos presentados en cada patología

NOTA: el promedio de días de alimentación parenteral fue de 17 días.

CUADRO No.11

TIPO DE ANTIBIOTICOS UTILIZADOS EN EL TRATAMIENTO MEDICO DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

ANTIBIOTICO**	No. de CASOS	%
Ampicilina + Gentamicina	19/21	90.48%
Amikacina + Cefotaxima	11/21	52.38%
Penicilina + Amikacina	2/21	9.52%
Amikacina + Clindamicina	1/21	4.76%
Amoxicilina + Amikacina	1/21	4.76%
Vancomicina + Clindamicina	1/21	4.76%
Imipemen	1/21	4.76%
Ticarcilina + Ac. Clabulánico	1/21	4.76%

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

* En algunos casos se utilizo mas de una combinación de antibióticos

CUADRO No.12

CLASIFICACION SEGUN EL TAMAÑO DEL DEFECTO DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

TAMAÑO DEL DEFECTO	ONFALOCELE	%*	GASTROSQUISIS	%*
Pequeño (2 a 4 cm.)	3	25%	4	44.44%
Mediano (5 a 6 cm.)	3	25%	4	44.44%
Grande (7 a 10 cm.)	6	50%	1	11.12%
Sub-Total	12	100%	9	100%
Total	21		100%	

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

*% en relación al total de casos presentados en cada patología

CUADRO No.13

TIPO DE REPARACION QUIRURGICA DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

TIPO DE REPARACION QUIRURGICA	ONFALOCELE	%*	GASTROSQUISIS	%*
Ninguna Reparacion**	3	25%	1	11.11%
Cierre Primario	4	33.33%	5	55.56%
Varios Tiempos	5	41.67%	3	33.33%
- Piel	1		1	
- Malla Marlex	4		2	

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

* % en relación al total de casos presentados en cada patología
 ** 3 fallecieron preoperatoriamente y 1 transoperatoriamente.

CUADRO No.14

HALLAZGOS QUIRURGICOS DE 17** PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

HALLAZGOS QUIRURGICOS	ONFALOCELE	%*	GASTROSQUISIS	%*
NINGUNO	0	0%	4	50%
SI (siendo los siguientes)	9	100%	4	50%
- Malrotación Intestinal	9	100%	-	-
- Gastrointestinales	3	33.33%	-	-
- Genitourinarios	2	22.22%	-	-
- Perforación Gastrica	-	-	2	50%
- Atresia Yeyunal	-	-	1	25%
- Estenosis Duodenal	-	-	1	25%

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

* % en relación al total de casos presentados en cada patología
 ** Se excluyen los cuatro casos que fallecieron en los cuales no se realizo ningún tipo de reparación.

CUADRO No.15

COMPLICACIONES POST-OPERATORIAS TEMPRANAS Y TARDIAS DE 17** PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

COMPLICACIONES POST-OPERATORIAS	ONFALOCELE	%*	GASTROSQUISIS	%*
Tempranas (< de 48 horas)	0	0%	0	0%
Tardias (> de 48 horas)	5	55.56%	6	75%
Ninguno	4	44.44%	2	25%
Sub-Total	9	100%	8	100%
Total	17		100%	

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

* % en relación al total de casos presentados en cada patología
 ** Se excluyen los cuatro casos que fallecieron en los cuales no se realizo ningún tipo de reparación.

CUADRO No.16

COMPLICACIONES POST-OPERATORIAS TARDIAS DE 17** PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

COMPLICACIONES POST-OPERATORIAS	ONFALOCELE	%*	GASTROSQUISIS	%*
Sepsis	3	33.33%	3	37.5%
Ulcera en Miembros Inferiores	0	0%	1	12.5%
Neumonía Nosocomial	2	22.22%	2	25%
Ninguna	4	44.44%	2	25%
Sub-Total	9	100%	8	100%
Total	17		100%	

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

* % en relación al total de casos presentados en cada patología
 ** Se excluyen los cuatro casos que fallecieron en los cuales no se realizo ningún tipo de reparación.

CUADRO No.17

DÍAS DE ESTANCIA HOSPITALARIA DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

DÍAS	ONFALOCELE	%*	GASTROSQUISIS	%*
1 - 7	4	33.33%	2	22.22%
8 - 15	2	16.67%	0	0%
16 - 30	1	8.33%	2	22.22%
Mayor de 30	5	41.67%	5	55.56%
Sub-Total	12	100%	9	100%
Total	21			100%

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

*% en relación al total de casos presentados en cada patología.-

NOTA: Días promedio de estancia hospitalaria 19.

CUADRO No.18

LETALIDAD DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

	ONFALOCELE	%*	GASTROSQUISIS	%*
Viver.	7	58.33%	3	33.33%
Fallecidos	5	41.67%	6	66.67%
- Preoperatoria	2	-	1	-
- Transoperatoria	1	-	0	-
- Postoperatoria	2	-	5	-

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

*% en relación al total de casos presentados en cada patología.-

CUADRO No.19

SEGUIMIENTO DE 10** PACIENTES POSTOPERADOS CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

SEGUIMIENTO	ONFALOCELE	%*	GASTROSQUISIS	%*
No se realizó	5	71.43%	1	33.33%
Si se realizó	2	28.57%	2	66.67%
Sub-Total	7	100%	3	100%
Total	21			100%

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

*% en relación al total de casos presentados en cada patología
** Se excluyen los once pacientes que fallecieron

CUADRO No. 20

VALORACION DE CRECIMIENTO Y DESARROLLO DE 5** PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL ENTRE EL 1o. DE ENERO 1993 AL 31 DE DICIEMBRE 1995.

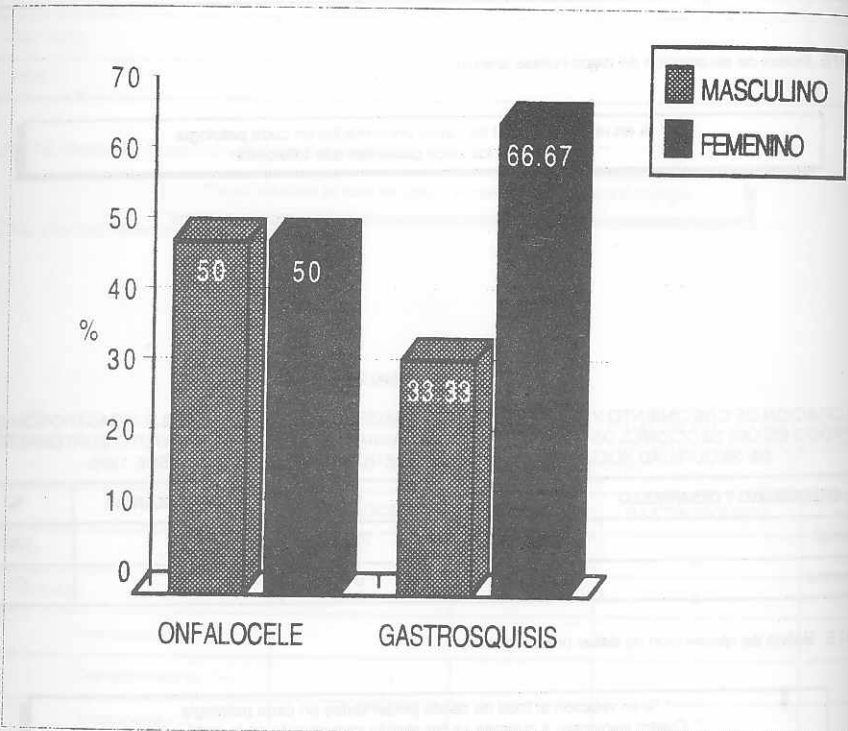
VAL. CRECIMIENTO Y DESARROLLO	ONFALOCELE	%*	GASTROSQUISIS	%*
Normal	3	100%	2	100%
Anorma	0	0%	0	0%

FUENTE: Boleta de recolección de datos (véase anexo)

*% en relación al total de casos presentados en cada patología
** Cuatro pacientes a quienes se les realizó seguimiento en la institución hospitalaria y uno detectado en la ejecución de la investigación

GRAFICA No. 1

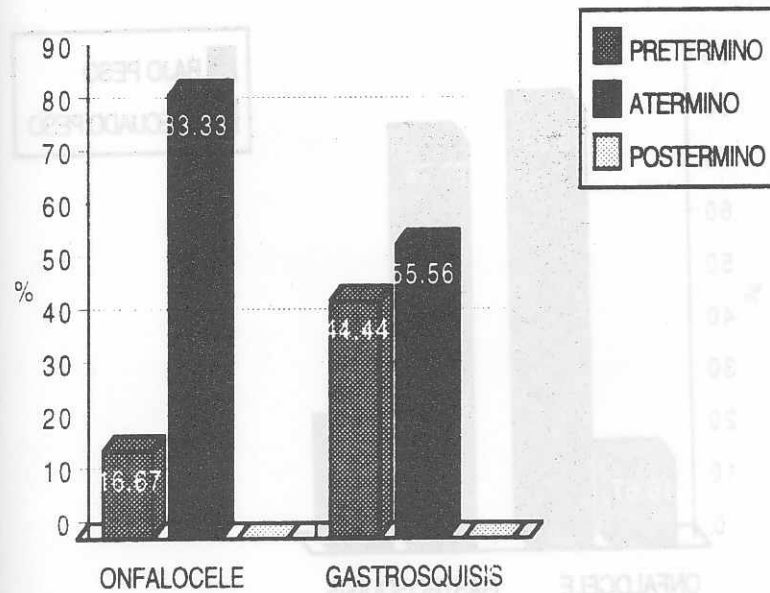
SEXO DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL, ENTRE EL 1o. DE ENERO 1996 AL 31 DE DICIEMBRE 1995



FUENTE: CUADRO No. 4

GRAFICA No. 2

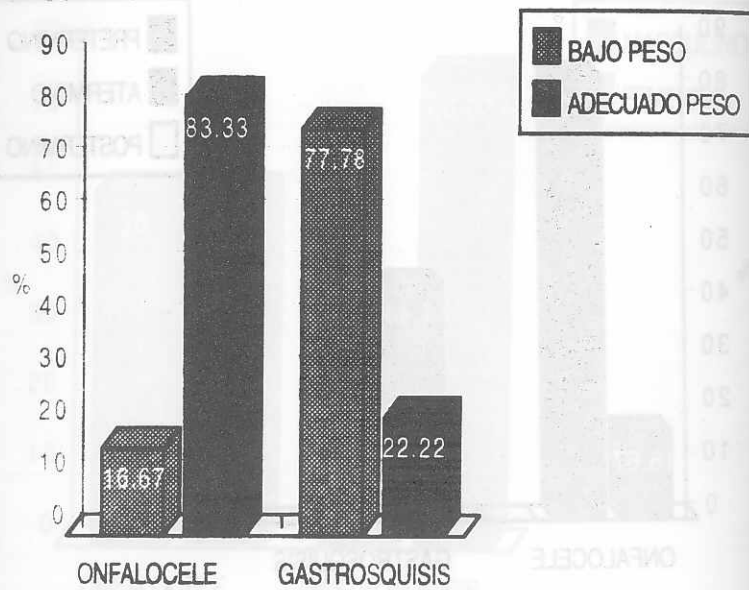
DISTRIBUCION POR EDAD GESTACIONAL DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL, ENTRE EL 1o. DE ENERO 1996 AL 31 DE DICIEMBRE 1995



FUENTE: CUADRO No. 5

GRAFICA No. 3

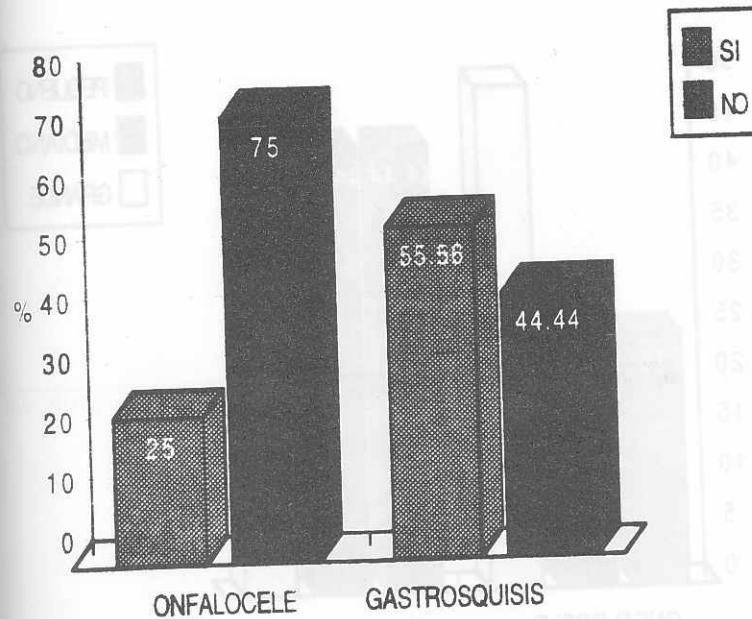
DISTRIBUCION DEL PESO AL NACER DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL, ENTRE EL 1o. DE ENERO 1996 AL 31 DE DICIEMBRE 1995



FUENTE: CUADRO No. 7

GRAFICA No. 4

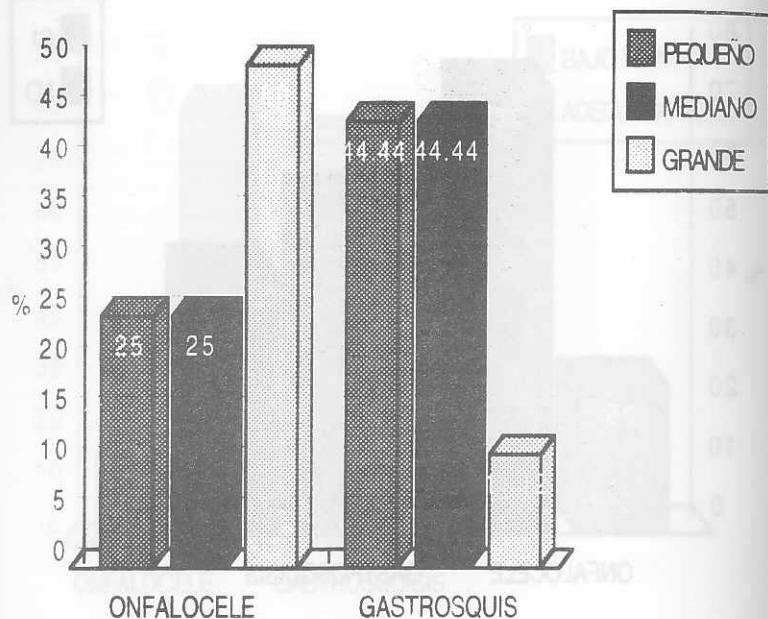
USO DE ALIMENTACION PARENTERAL EN EL TRATAMIENTO MEDICO DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL, ENTRE EL 1o. DE ENERO 1996 AL 31 DE DICIEMBRE 1995



FUENTE: CUADRO No. 10

GRAFICA No. 5

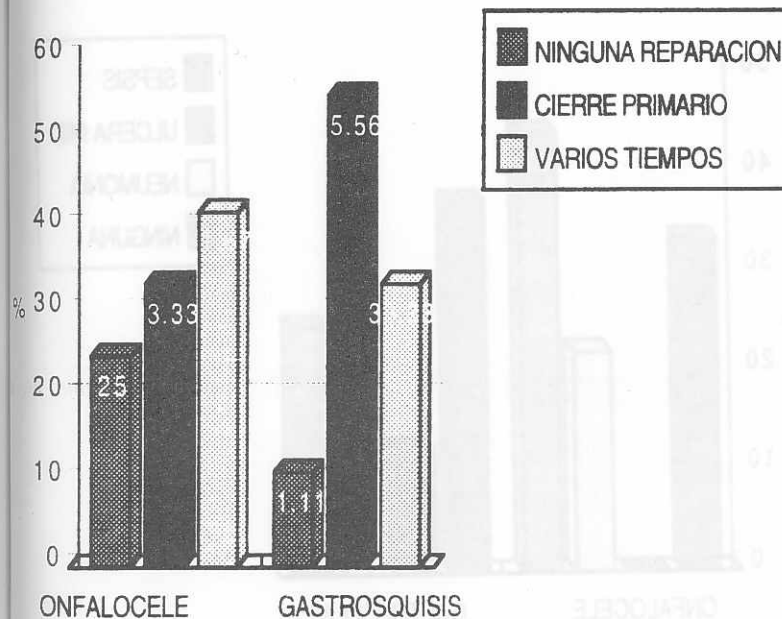
CLASIFICACION SEGUN EL TAMAÑO DEL DEFECTO DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL, ENTRE EL 1o. DE ENERO 1996 AL 31 DE DICIEMBRE 1995



FUENTE: CUADRO No. 12

GRAFICA No. 6

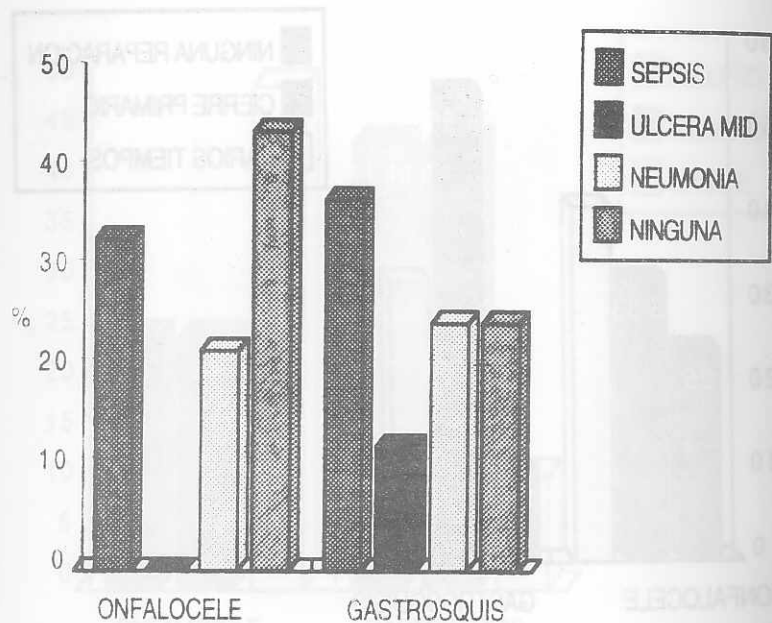
TIPO DE REPARACION QUIRURGICA DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL, ENTRE EL 1o. DE ENERO 1996 AL 31 DE DICIEMBRE 1995



FUENTE: CUADRO No. 13

GRAFICA No. 7

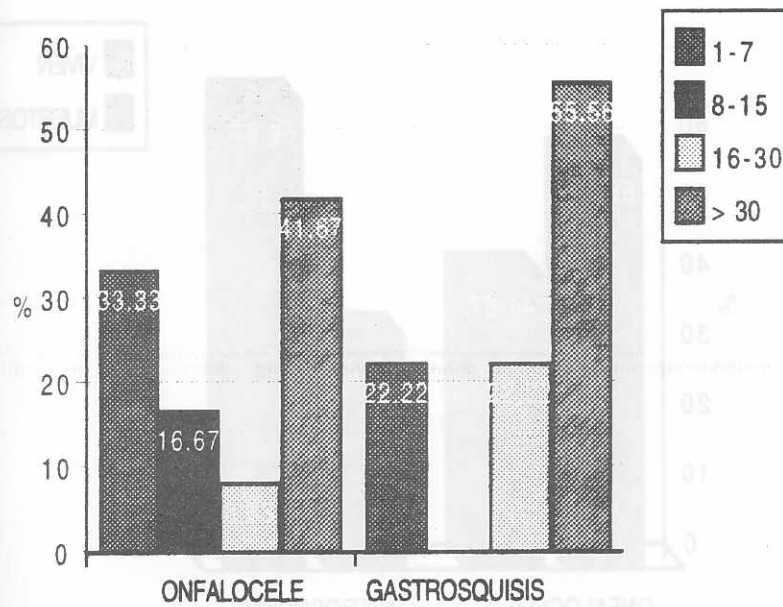
COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS TARDIAS DE 17 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL, ENTRE EL 1o. DE ENERO 1996 AL 31 DE DICIEMBRE 1995



FUENTE: CUADRO No. 16

GRAFICA No. 8

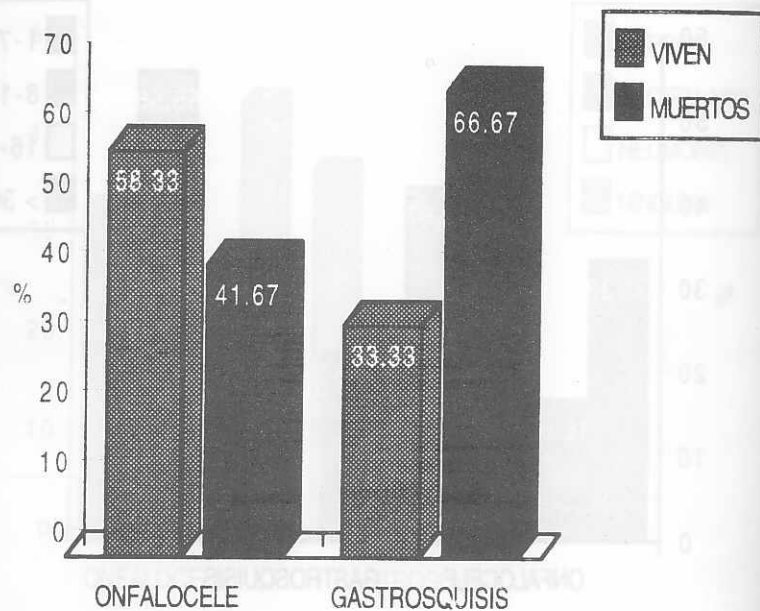
DIAS DE ESTANCIA HOSPITALARIA DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL, ENTRE EL 1o. DE ENERO 1996 AL 31 DE DICIEMBRE 1995



FUENTE: CUADRO No. 17

GRAFICA No. 9

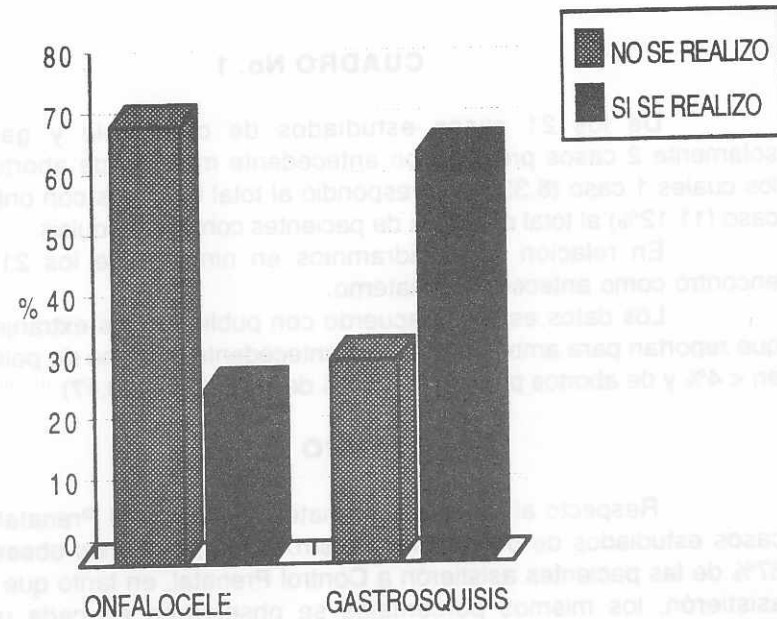
LETALIDAD DE 21 PACIENTES CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL, ENTRE EL 1o. DE ENERO 1996 AL 31 DE DICIEMBRE 1995



FUENTE: CUADRO No. 18

GRAFICA No. 10

SEGUIMIENTO DE 10 PACIENTES POSTOPERADOS CON ONFALOCELE Y GASTROSQUISIS TRATADOS EN LAS SECCIONES DE NEONATOLOGIA Y CIRUGIA PEDIATRICA DEL INSTITUTO GUATEMALTECO DE SEGURIDAD SOCIAL, ENTRE EL 1o. DE ENERO 1996 AL 31 DE DICIEMBRE 1995



FUENTE: CUADRO No. 19

VIII. ANALISIS Y DISCUSION DE RESULTADOS

Se efectuó una revisión de 21 casos clínicos de los cuales 12 correspondieron a pacientes con diagnóstico de onfalocele y 9 pacientes con diagnóstico de gastrosquisis los cuales fueron ingresados a los Servicios de Neonatología y Cirugía Pediátrica del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, durante el período de Enero ' 1,993 a Diciembre ' 1,995 y determinar el manejo que se les dió.

CUADRO No. 1

De los 21 casos estudiados de onfalocele y gastrosquisis solamente 2 casos presentaron antecedente materno de aborto previo de los cuales 1 caso (8.33%) correspondió al total de casos con onfalocele y 1 caso (11.12%) al total de casos de pacientes con gastrosquisis.

En relación a polihidramnios en ninguno de los 21 casos se encontró como antecedente materno.

Los datos están de acuerdo con publicaciones extranjeras en las que reportan para ambas patologías antecedente materno de polihidramnios en < 4% y de abortos previos en el 15% de los casos. (8,9,17)

CUADRO No. 2

Respecto al antecedente materno de Control Prenatal de los 21 casos estudiados de onfalocele y gastrosquisis, podemos observar que el 67% de las pacientes asistieron a Control Prenatal, en tanto que el 33% no asistieron, los mismos porcentajes se observaron en cada una de las patologías. Durante el período gestacional es de suma importancia que todas las madres estén en Control Prenatal, no solo para mantener un buen estado de salud de la madre, sino para poder descubrir malformaciones o defectos del feto.

CUADRO No. 3

El estudio ultrasonográfico antenatal se realizó solamente en 2 pacientes de los 21 casos estudiados, observandose que en los 2 pacientes (100%) los ultrasonogramas fueron reportados normales. Uno realizado a las 29 semanas y el otro a las 28 sem. de edad gestacional.

La falta de diagnóstico ultrasonográfico antenatal es debida probablemente a la menor experiencia de nuestros radiólogos en la interpretación de los estudios de ambas patologías.

Según reportes de investigaciones mundiales el onfalocele y la gastrosquisis son detectables desde etapas tempranas como la 15 semana de edad gestacional. (19,20,26,30)

CUADRO No. 4

De los 12 casos estudiados de onfalocele 6 (50%) fueron del sexo masculino y 6 (50%) del femenino. En cuanto a los 9 casos estudiados de gastrosquisis 3 (33%) fueron del sexo masculino y 6 (67%) del femenino.

Estos resultados indican que en los pacientes con gastrosquisis existe un predominio franco del sexo femenino sobre el masculino, tales resultados no se asemejan a lo reportado por la literatura mundial.

En cuanto a los datos con relación al sexo de los pacientes con onfalocele están de acuerdo con publicaciones nacionales y extranjeras, que reportan igual prevalencia para ambas patologías y en algunas publicaciones reportan una pequeña prevalencia del sexo masculino. (2,9,24,30)

CUADRO No. 5

En la distribución de onfalocelos y gastrosquisis por edad gestacional se observó que el 17% del total de los casos de onfalocele fueron prematuros mientras que en la gastrosquisis el 45% del total de los casos presentaron prematurez.

Estos resultados son parecidos a los reportados en la literatura mundial en donde el onfalocele es inusual en prematurez (10-20%), mientras que en gastrosquisis el 50-60% presentan prematurez.

Es importante tomar en cuenta que el mejoramiento del monitoreo y cuidados del niño prematuro por personal especializado, son importantes factores que mejoran la supervivencia de estos pacientes.

CUADRO No. 6

Al estudiar la resolución del tipo de parto se observó que el 67% del total de casos de onfalocele fueron resueltos por vía vaginal en comparación con 33% resueltos por vía cesárea. Mientras que de gastrosquisis el 44% fueron resueltos vía vaginal y el 56% fueron resueltos vía cesárea.

La causa de resolución vía cesárea en el total de casos de cada patología fue por indicaciones obstétricas, tales como sufrimiento fetal agudo, transversa y feto en podálica.

Los resultados se relacionan con algunas publicaciones extranjeras en las cuales la necesidad de cesárea se debe basar solo en indicaciones obstétricas. (2,24)

Sin embargo, otras revisiones, refieren que el parto vía vaginal produce edema y engrosamiento del intestino. En tanto que si se elige el parto por vía cesárea, el intestino conservaría su aspecto normal, facilitando significativamente el tratamiento quirúrgico. (9)

CUADRO No. 7

En cuanto el peso al nacer podemos observar que el 17% de los casos de onfalocele y el 78% de los casos de gastrosquisis presentaron bajo peso al nacer.

Estos resultados coinciden con estudios reportados en el extranjero en los cuales el bajo peso al nacimiento (<2,500gr.) se encuentran con mucho mayor frecuencia en la gastrosquisis (67%) que en el onfalocele (20%). (3,9,23,30)

CUADRO No. 8

Respecto a las anomalías congénitas asociadas, debe destacarse que el 100% del total de los casos de onfalocele presentaron malrotación intestinal, de los cuales el 33% se acompañaban de una o más anomalías, entre las que se encuentran: el Síndrome de Beckwith Wiedemann, Pentalogía de Cantrell y el Síndrome Prune Belly.

En cuanto a la gastrosquisis ningún caso presentó anomalías congénitas asociadas.

Es de vital importancia descartar cuidadosamente la presencia de malformaciones congénitas asociadas, ya que el pronóstico de supervivencia está determinada por ellas.

No se encuentra diferencia alguna con los trabajos extranjeros en los cuales reportan malrotación intestinal en el 100% de los casos de onfalocele, unidos a otras malformaciones congénitas asociadas un 36 a 67%, dentro de las cuales se encuentran el Sx. Beckwith Wiedemann, Pentalogía de Cantrell y el Sx. Prune Belly.

Así mismo las anomalías congénitas asociadas a gastrosquisis son poco frecuentes en menos del 15%, lo cual se justifica con la edad gestacional en que se originan embriológicamente cada defecto respectivo. (2,9,26,30)

CUADRO No. 9

En relación al tratamiento médico, se observa que recibieron apoyo ventilatorio 8 pacientes (66.67%) con onfalocele y 5 pacientes (55.56%) con gastrosquisis.

El promedio de días de apoyo ventilatorio por paciente fue de 12 días.

En el posoperatorio puede ser necesario apoyar la función respiratoria con ventilación mecánica por algunos días. La utilización de apoyo ventilatorio con mayor frecuencia en la gastrosquisis que en el onfalocele se debe en parte al predominio de los pacientes con gastrosquisis la prematurez.

CUADRO No. 10

En cuanto al uso de alimentación Parenteral total, solamente 3 pacientes (25%) de casos de onfalocele la recibieron, mientras que 5 pacientes (56%) de gastrosquisis recibieron alimentación parenteral.

Siendo el promedio de días de alimentación parenteral por paciente de 17 días.

El uso de alimentación parenteral a largo plazo es esencial, el reconocimiento del problema en la reinstalación de la función intestinal en el posoperatorio obliga a prescindir de la alimentación oral por parenteral. (9,11,24,30)

CUADRO No. 11

De los 21 casos estudiados de onfalocele y gastrosquisis el tipo de antibiótico utilizado con la mayoría de pacientes fue la combinación de Ampicilina + Gentamicina en el 90.5% del total de casos, seguida de Amikacina + Cefotaxima en el 52% del total de casos.

La mayoría de autores recomiendan el uso profiláctico de antibióticos y emplean esquemas diversos de acuerdo con los estudios bacteriológicos de cada unidad neonatológica.

CUADRO No. 12

Respecto a la clasificación según tamaño del defecto de los 12 casos estudiados de onfalocele, 50% fueron grandes, 25% medianos y 25% pequeños, en cuanto al total de casos de gastrosquisis solamente el 11% fueron grandes, el 44.5% medianos y el 44.5% pequeños.

El tamaño del defecto así como la cantidad de vísceras expuestas juega un papel muy importante en la determinación del tratamiento quirúrgico.

El diagnóstico de onfalocelos y gastrosquisis grandes es una indicación para que todo el personal se enfrente a un curso difícil y prolongado en la atención del recién nacido.

CUADRO No. 13

En cuanto al tipo de reparación quirúrgica, del total de casos de onfalocele a 4 pacientes (33%) se le realizó cierre primario, en 5 pacientes (42%) se realizó cierre en varios tiempos dentro de los cuales se utilizó en 4 pacientes malla de marlex y en 1 cierre de piel únicamente, no realizándose ningún tipo de reparación quirúrgica en 3 pacientes del total de casos de onfalocele, ya que fallecieron 2 preoperatoriamente y 1 transoperatoriamente.

Mientras tanto en los 9 casos de gastrosquisis, en 5 pacientes (56%) se realizó cierre primario, seguido de 3 pacientes (33%) en quienes se realizó cierre en varios tiempos, dentro de los cuales a 2 se les colocó malla de marlex y a 1 se le realizó cierre de piel, no realizándose ningún tipo de procedimiento quirúrgico en 1 caso, que falleció preoperatoriamente.

Según la literatura mundial la reparación quirúrgica se debe efectuar tan rápido sea posible. Los defectos pequeños son cerrados satisfactoriamente en un solo tiempo. En los defectos grandes los intentos de reparación primaria pueden inducir aumento excesivo de la presión intraabdominal con elevación del diafragma, hipoventilación, insuficiencia respiratoria, compresión de la vena cava inferior, insuficiencia cardiaca por falla del retorno venoso, necrosis isquémica de hígado e intestino y muerte del niño. Bajo estas circunstancias la reparación por etapas usando material protésico para cubrir el defecto suele ser exitoso. (1,3,9)

En cuanto al cierre con piel en 2 tiempos crea una gran hernia ventral que debe corregirse alrededor del año de edad, así como el hecho de que con frecuencia el desarrollo de la cavidad abdominal no es estimulado adecuadamente, hacen que en la actualidad la plástica con colgajos de piel sea un método empleado sólo muy ocasionalmente, lo cual se correlaciona con los resultados obtenidos en los casos estudiados.

CUADRO No. 14

Dentro de los hallazgos quirúrgicos en los 9 casos de onfalocele operados, los resultados fueron en 9 casos (100%) se encontró malrotación intestinal y en 3 casos (33%) con problemas genitourinarios y 2 casos (22%) con problemas gastrointestinales. En cuanto a los 8 casos operados de gastrosquisis, en 4 casos (50%) se encontraron hallazgos operatorios, dentro de los que se encuentran 2 casos con perforación gástrica, 1 caso con atresia yeyunal, 1 caso con estenosis duodenal, 1 caso de membrana obstruyendo píloro y otros inespecíficos.

Los resultados obtenidos son muy parecidos a lo reportado por la literatura mundial, donde el 100% de los onfalocelos presentan malrotación intestinal seguida de gastrointestinales (10-20%) y genitourinarias (20%), en tanto que en la gastrosquisis son muy poco frecuentes y se limitan al tubo digestivo, dentro de las que reportan las atresias y estenosis.

CUADRO No. 15 y 16

Dentro de las complicaciones posoperatorias tempranas y tardías, solamente se encontraron complicaciones tardías, las cuales correspondieron a 5 casos de onfalocele (56%) y 6 casos de gastrosquisis (75%). Observándose que las complicaciones posoperatorias más frecuentemente encontradas independientemente del procedimiento quirúrgico efectuado fue sepsis correspondiendo al 33% a onfalocele y el 37.5% a gastrosquisis, seguido de neumonía nosocomial en el 22.22% a onfalocele y el 25% a gastrosquisis.

Los datos se correlacionan con lo reportado en la literatura extranjera donde las complicaciones posoperatorias que se presentan con mayor frecuencia son sepsis y neumonía.

CUADRO No. 17

En la distribución de los días de estancia hospitalaria de los 21 casos de onfalocele y gastrosquisis se evidencia que el mayor número de niños estuvo hospitalizado más de 30 días, tanto en los casos de onfalocele (42%), como en los de gastrosquisis (56%), con un promedio general de días de estancia hospitalaria de 19 días.

Esto es importante ya que entre menos días de estancia hospitalaria, el costo a los centros asistenciales y la familia es menor, así como el trauma psicológico del niño es menor.

CUADRO No. 18

La letalidad de los 21 pacientes con onfalocele y gastrosquisis, podemos observar que fue mayor para la gastrosquisis en la cual la tasa de letalidad fue de 67%, mientras que para el total de casos de onfalocele fue de 42%.

La letalidad por onfalocele se correlaciona con la literatura mundial que reporta de un 30-40% (24)

En cuanto a la gastrosquisis la letalidad en nuestro medio es alta, contrastando con el 10-15% que reportan estudios extranjeros. La cual se ve afectada por la presencia de bajo peso al nacer y prematuridad al nacimiento que frecuentemente se encuentran asociados, los cuales en combinación generan problemas que afectan adversamente el pronóstico de supervivencia de estos pacientes. (2,3,9,11,23,27)

CUADRO No. 19

De los 10 pacientes con onfalocele y gastrosquisis a quienes se les tenía que realizar seguimiento, no se les efectuó al 73% de pacientes de onfalocele y al 33% de pacientes de gastrosquisis.

Estos porcentajes son altos, los cuales se deben al abandono de los pacientes al tratamiento por múltiples causas entre ellas, falta de interés de los padres a pesar de el plan educacional por parte del personal médico.

En este estudio no fue posible establecer la valoración del crecimiento y desarrollo de los 10 pacientes ya que en su mayoría no se les realizó seguimiento y en otros casos no se tenían datos para contactar con los pacientes. Otro factor es el cambio de vivienda por lo que solamente se evaluó a 5 paciente los cuales el 100% fue normal.

IX. CONCLUSIONES

1. La incidencia para onfalocele es de 1 en 4,000 nacidos vivos, la cual se correlaciona con la literatura mundial, mientras que en la incidencia de casos de gastrosquisis es de 1 en 5,000 nacidos vivos, mucho mayor que en la literatura extranjera que reporta 1 en 20,000 nacidos.
2. En los pacientes con onfalocele y gastrosquisis el antecedente obstétrico más frecuentemente asociado sigue siendo el aborto previo.
3. El diagnóstico prenatal de onfalocele y gastrosquisis en el estudio no fue confiable, debido probablemente a la menor experiencia de nuestros radiólogos en este tipo de patologías.
4. En gastrosquisis el sexo femenino fue la población más afectada, presentándose en el doble que el masculino, mientras tanto en el onfalocele no existe diferencia alguna en el sexo más afectado.
5. En el onfalocele la prematuridad sigue siendo inusual (17%), mientras que los recién nacidos con gastrosquisis tienden a presentar prematuridad (45%).
6. El bajo peso al nacimiento (<2,500gr.) sigue encontrándose con mayor frecuencia en la gastrosquisis (78%) que en el onfalocele (17%).
7. Todos los pacientes con onfalocele presentaron malrotación intestinal, así mismo se siguen relacionando con diversos síndromes como: Sx. Beckwith Wiedemann, Pentalogía de Cantrell y el Sx. Prune Belly.
8. La presencia de anomalías congénitas asociadas a gastrosquisis no se encontró en ningún caso, lo cual se justifica con la edad gestacional en que se originan embriológicamente.
9. La utilización de alimentación parenteral en el grupo de pacientes fue baja, siendo el promedio de días de utilización de 17, el uso de alimentación parenteral a largo plazo es esencial, exigida por el

íleo posoperatorio prolongado.

10. El uso profiláctico de antibióticos utilizados con la mayoría de pacientes fue la combinación Ampicilina + Gentamicina (90.5%), seguida de la combinación Amikacina + cefotaxima (52%), empleados según los estudios bacteriológicos de cada unidad neonatológica.
11. El tratamiento quirúrgico utilizado para corregir los onfaloceles y gastrosquisis pequeños y medianos es el cierre primario satisfactorio, en tanto para los defectos grandes se utilizó cierre en varios tiempos con uso de material protesico (malla de marlex), no utilizandose solamente en dos casos debido a la falta de material protesico, dejando una hernia ventral corregible al año de edad.
12. Entre los hallazgos quirúrgicos encontrados en pacientes con onfalocela la malrotación intestinal sigue presentandose en todos los casos, seguida de genitourinarias (33%) y gastrointestinales (22%), asimismo en la gastrosquisis, los hallazgos quirúrgicos se limitaron exclusivamente al tubo digestivo (atresias y estenosis).
13. Las complicaciones posoperatorias más frecuentemente encontradas independientemente del procedimiento quirúrgico efectuado fueron para ambas patologías: sepsis, seguidas de neumonía.
14. El promedio de días de estancia hospitalaria fue de 19 días dato importante ya que entre menos días de estancia el costo hospitalario y familiar disminuye, al igual que el trauma psicológico del niño.
15. La letalidad de los pacientes con gastrosquisis fue de 67% comparada con 42% para los pacientes con onfalocela.
16. El seguimiento de los pacientes tratados por onfalocela y gastrosquisis en el Instituto Guatemalteco de Seguridad Social debe ser mejorada, debido al abandono de este y/o muerte no reportada a la institución.

X. RECOMENDACIONES

Como consecuencia de los resultados obtenidos en el estudio, es pertinente dar las siguientes recomendaciones para darle mayor apoyo y valor al presente estudio.

1. Considerando que las patologías en este estudio representan un reto para el cirujano y el pediatra, creo que estos niños tendrían más oportunidad de supervivencia si se mejoran los cuidados pre y posoperatorios en el monitoreo y cuidados por personal especializado en unidades de cuidados intensivos neonatales, tanto en lo concerniente a la manipulación de las vísceras abdominales para reducir al mínimo el riesgo de infección la utilización de alimentación parenteral en todos los pacientes así como antibióticos profilácticos más eficaces para disminuir la mortalidad de los mismos.
2. Mejorar el seguimiento de los pacientes operados por medio de la consulta externa mediante programas de educación médica a los padres de dichos pacientes. Sólo de esta forma habrá una mayor asistencia y se sabrá con mayor exactitud la eficiencia de la cirugía y demás tratamientos adyuvantes en la calidad de vida del paciente.
3. Se consideró que los Médicos Cirujanos después del procedimiento quirúrgico describan con precisión y exactitud un record operatorio completo, describiendo las patologías en estudio lo más completo posible.
4. Que los resultados del presente trabajo de investigación sean utilizados para comparaciones estadísticas, así como en la realización de investigaciones más profundas sobre el tema.

XI. RESUMEN

En el presente trabajo se analizaron 21 casos clínicos, de los cuales 12 correspondieron a pacientes con diagnóstico de onfalocele y 9 casos a pacientes con diagnóstico de gastrosquisis, los cuales fueron ingresados a los servicios de neonatología y cirugía pediátrica del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, en un período de 3 años (1993-1995). La incidencia encontrada fue para onfalocele de 1 en 4,000 nacidos en tanto que para la gastrosquisis fue de 1 en 5,000.

El diagnóstico ultrasonográfico en el estudio no fue confiable, siendo 2 USG. reportados normales uno a las 28 semanas y otro a las 29 semanas de edad gestacional.

Se encontró que el comportamiento del onfalocele en cuanto a la incidencia por sexo es senciblemente igual a lo reportado por la literatura mundial, sin embargo en la gastrosquisis el sexo femenino resultó ser el más afectado, presentandose en el doble de casos que el masculino.

La prematurez y el bajo peso se presentaron con mayor frecuencia en la gastrosquisis (44% y 78% respectivamente), mientras que en el onfalocele sigue siendo inusual la prematurez y el bajo peso (17% en cada grupo).

Dentro de las malformaciones congénitas asociadas a onfalocele la malrotación intestinal se encontró en el 100% de los casos, seguida de genitourinarias 33% y gastrointestinales 22%, relacionandose con síndromes como: Sx. Beckwith Wiedemann, Pentalogía de Cantrell y Sx. Prune Belly; en cuanto a la gastroquisis la presencia de anomalías congénitas asociadas se limitaron a algunos hallazgos operatorios al tubo digestivo (atresias y estenosis).

La utilización de alimentación parenteral en el grupo de pacientes fue baja, siendo el promedio de utilización de 17 días, el uso de alimentación parenteral a largo plazo es esencial, exigida por el íleo posoperatorio prolongado.

La combinación de ampicilina + Gentamicina fueron los antibióticos más utilizados (90.5%), seguida de Amikacina + Cefotaxima (53%), empleados según los estudios bacteriológicos de cada unidad neonatológica.

El Tx. quirúrgico utilizado para corregir las patologías fue para los defectos pequeños y la mayoría de medianos el cierre primario, en los defectos grandes se realizó cierre en varios tiempos, utilizandose en la mayoría material protesico (malla marlex), solamente en 2 se realizó cierre de piel.

Las complicaciones posoperatorias más frecuentemente encontradas independientemente del procedimiento quirúrgico efectuado fueron: sepsis seguida de neumonía.

La letalidad de los pacientes con gastrosquisis fue de 67% y para onfalocele fue de 42%.

El promedio de estancia hospitalaria fue de 19 días.

XII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Benson, CD; Mustard, WT; Ravitch: Omphalocele. Pediatric Surgery, Vol. 1, 1962 (pp 589-596)
2. Dillon, Peter W; Cilley, Robert E.: Omphalocele and Gastroschisis. Pediatric Surgery Clinics of North America, Vol. 40, No. 6, Dec. 1993 (pp 1307-1312)
3. Fonkalsrud, EW; Smith, MD; Shaw, KS.: Selective management of gastroschisis according to the degree of viscer abdominal disproportion. Journal of Pediatric Surgery, No. 218, Dec. 1993 (pp 742-747)
4. Getachew, MM; Goldstein, RB; Edge, V.: Correlation between Omphalocele contents and Karyotypic abnormalities: sonographic study in 37 cases. Journal Surgery, No.158, Jan. 1992 (pp 133-136)
5. Gross, Robert E.: Omphalocele (Umbilical Eventration). The Surgery of Infancy and Childhood, 1953 (pp 406-422)
6. Gross, Robert E.: Omphalocele, Primary Closure and Multiple Stage Closure in a Newborn Baby. An Atlas of Children's Surgery, 1970 (pp 54-57)
7. Holder, T; Ashcraft, K.: Omphalocele and Gastroschisis. Pediatric Surgery, 1980 (pp
8. Krasna, IH.: Is early facial closure necessary for omphalocele and gastroschisis?. Journal of Pediatric Surgery, No. 30, Jan. 1995 (pp 23-28)
9. Meneghello, J; Krebs, C.: Defectos congénitos de la pared abdominal: Onfalocele y Gastrosquisis. Pediatría, 4ta. Edid. Vol. 2, Mediterráneo, Santiago, Chile, 1991 (pp 1624-1627)
10. Mertin, LW; Torres, M: Omphalocele and Gastroschisis. Pediatric Surgery Clinics of North America, Vol 1, No. 65 Jan 1985 (pp 1235-1244)
11. Montenegro, GM; Suzuki, GM; Brito, CC.: Gastrosquisis: un diagnóstico cierto, un pronóstico incierto. Boletín Médico del Hospital Infantil de México, Vol. 40, No. 6, Jun. 1983 (pp 320-324)
12. Moore, KL: Embriología Básica, 3ra. Edid. México, 1990 (pp 190-198)
13. Moore, T.: An international survey of gastroschisis of omphalocele. Journal of Pediatric Surgery, No. 1, 1986 (pp 46-109)
14. Mulet, Rolando C; Lara, Carlos R.: Onfalocele y Gastrosquisis. Medicina Neonatal, 2da. Edid. 1994 (pp 691-694)
15. Nelson, WE.: Onfalocele congénito. Tratado de Pediatría, 12av. Edid., Vol. 2, México Interamericana, 1992 (pp 438)
16. Nishimura, M; Taniguchi, A; Imanaka, H.: Hipoplastic left-heart syndrome associated with congenital right-sided diaphragmatic hernia and omphalocele. Journal Article, Vol 101, No. 1, Jan. 1992 (pp 263-264)
17. Paidas, MJ; Crombleholme, TM; Robertson, FM.: Prenatal diagnosis and management of fetus with an abdominal wall defect. Seminars of Perinatology, Vol. 18, No. 3, Jan. 1994 (pp 196-214)
18. Palacios, JA; Cuevas, CA; Pérez, LE.: Onfalocele Gigante. Revista Guatemalteca, Vol 3, No. 2, 1994 (pp 65-67)
19. Perrella, RR; Ragavendra, N; Tessler FN.: Fetal abdominal wall mass detected on prenatal sonography: Gastroschisis vrs. Omphalocele. Journal of Pediatric Surgery, Vol.157, No. 5, Nov. 1991 (pp 1065-1068)
20. Poznanski, A.K.: Fetal Omphalocele: Prenatal ultrasonography detection of concurrent anomalies and other predictors of outcome. Journal Article, Vol. 173, No. 2, Nov. 1989 (pp 371-376)
21. Pryde, PG; Bardicof, M; Treadwell, MC.: Gastroschisis: can antenatal ultrasound predict infant outcomes?, Journal of Obstetrics and Gynecology, Vol. 84, No. 4, Oct. 1994 (pp 505-510)

22. Rodríguez, Mario E.: Onfalocele, Estudio retrospectivo realizado en la unidad de Cirugía Pediátrica del Hospital Roosevelt. Tesis de Graduación (médico y Cirujano). USAC, Guatemala, 1978.

23. Sabiston, DC.; Howard, CF.: Defectos de la pared abdominal: Gastrosquisis y onfalocele. Tratado de Patología Quirúrgica, 13a. Edid., México, Interamericana, Vol. 2 1990 (pp 1296-1298)

24. Schaeffer, Avery; Byrne, WJ.: Defectos de la pared abdominal Onfalocele y gastrosquisis. Enfermedades del Recien Nacido, 6ta. Edid., Buenos Aires, Argentina, Panamericana, 1993 (pp 729-732)

25. Smith, NM; Chambers, HM; Furness, ME.: The OEIS complex (omphalocele-exstrophy-imperforate anus-spinal defects) recurrence in sibs. Journal Surgery, Vol. 29, No. 10, Oct. 1992 (pp 730-732)

26. Sosa, AO; Bolivar, EI; Chalbaud, GG.: Diagnostico Antenatal de Defectos de la Pared Abdominal. Revista de Obstetricia y Ginecologia de Venezuela, Vol. 47, No. 2, 1987 (pp 53-55)

27. Stringer, MD; Brereton RJ; Wright VM.: Controversies in the management of gastroschisis. Journal Pediatric Surgery, Vol. 66, No.1, Jan 1991 (pp 34-36)

28. Uceda, Jorge E.: Umbilical Preservation in Omphalocele Repair. Journal Pediatric Surgery, Vol. 29, No. 3, Mach. 1994 (pp 1412-1413)

29. Raffensperger, JG: Omphalocele and Gastroschisis Swenson's Pediatric Surgery, 1990 (pp 783-792)

30. Romero, R.; Gbilup; Filip Jeanti; et al.: Prenatal Diagnostic On Congenital Anomalias, Pediatric Surgery, 1988 (pp 220-225)

31. Rob, Smith: Exophalos and Gastroschisis, Surgery Operative, 1988 (pp 229-239)

XIII. ANEXOS

ANEXO I

BOLETA DE RECOLECCION DE DATOS

DIAGNOSTICO: Onfalocele _____ Gastrosquisis _____

SEXO: Masculino _____ Femenino _____

EDAD GESTACIONAL: Prematuro _____
A Término _____
Post-Término _____

CONTROL PRENATAL: Si _____ No _____

Dx. PRENATAL POR USG: Onfalocele _____ Gastrosquisis _____

ANTECEDENTES MATERNOS: Polihidramnios _____
ABORTOSPREVIOS _____

PARTO: Vaginal _____ Cesárea _____

PESO: Bajo Peso _____ Adecuado Peso _____

ANOMALIAS ASOCIADAS: Cardiacas _____ Gastrointestinales _____
Par 21 _____ Otras _____

x. MEDICO:

* Uso de apoyo Ventilatorio: _____ Cuanto tiempo: _____

* Alimentación Parenteral: _____ Cuanto tiempo: _____

* Antibiótico: _____ Cual: _____

TAMAÑO DEL DEFECTO: Pequeño _____ Mediano _____ Grande _____

TRATAMIENTO QUIRURGICO:

- * Cierre primario: _____
- * Tx. Conservador: _____
- * Cierre en varios tiempos: _____
- Con empleo de material sintético: _____
- * Otros: _____

HALLAZGOS QUIRURGICOS:

- Malrotación Intestinal _____
- Atresias _____
- Estenosis _____
- Otras _____

COMPLICACIONES POST-QUIRURGICAS:

- Temprana _____
- Tardía _____

DIAS DE HOSPITALIZACION:

- 1-7 días _____
- 8-15 días _____
- 16-30 días _____
- > de 30 días _____

LETALIDAD:

- Muerte Preoperatoria _____
- Muerte Traspoperatoria _____
- Muerte Post-operatoria _____

SEGUIMIENTO: Adherencias _____

- Pseudo u Obstrucción _____
- Otros _____

VALORACION CRECIMIENTO Y DESARROLLO PSICOMOTRIZ:

- Normal _____
- Anormal _____

Problemas encontrados _____